

QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES SURDOS  
PORTADORES DE IMPLANTE COCLEAR

Ivone Maria Resende Figueiredo Duarte

TESE DE DOUTORAMENTO EM BIOÉTICA APRESENTADA  
À FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO PORTO

Ivone Duarte

# Qualidade de Vida em Crianças e Adolescentes Surdos Portadores de Implante Coclear

Tese de Doutoramento para obtenção do grau de Doutor em Bioética

Programa Doutoral em Bioética

Orientação: Professor Doutor Rui Nunes

Coorientação: Professora Doutora Guilhermina Rego

Porto, julho 2014

Unidade de Bioética, Biodireito e Economia da Saúde

Departamento de Ciências Sociais e Saúde

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

*“A humanidade deve à criança o melhor que tem para dar ...”*

Declaração dos Direitos da Criança de Genebra, 1924

## **Professores Catedráticos**

Alberto Manuel Barros Da Silva  
Altamiro Manuel Rodrigues Costa Pereira  
António Albino Coelho Marques Abrantes Teixeira  
António Carlos Freitas Ribeiro Saraiva  
Daniel Filipe Lima Moura  
Deolinda Maria Valente Alves Lima Teixeira  
Francisco Fernando Rocha Gonçalves  
Isabel Maria Amorim Pereira Ramos  
João Francisco Montenegro Andrade Lima Bernardes  
Joaquim Adelino Correia Ferreira Leite Moreira  
José Agostinho Marques Lopes  
José Carlos Neves Da Cunha Areias  
José Eduardo Torres Eckenroth Guimarães  
José Henrique Dias Pinto De Barros  
José Manuel Lopes Teixeira Amarante  
José Manuel Pereira Dias De Castro Lopes  
Manuel Alberto Coimbra Sobrinho Simões  
Manuel Jesus Falcão Pestana Vasconcelos  
Maria Amelia Duarte Ferreira  
Maria Dulce Cordeiro Madeira  
Maria Fátima Machado Henriques Carneiro  
Maria Leonor Martins Soares David  
Patrício Manuel Vieira Araújo Soares Silva  
Raquel Ângela Silva Soares Lino  
Rui Manuel Almeida Mota Cardoso  
Rui Manuel Lopes Nunes

## **Professores Catedráticos Jubilados e Aposentados**

Abel José Sampaio Da Costa Tavares  
Abel Vitorino Trigo Cabral  
Alexandre Alberto Guerra Sousa Pinto  
Amândio Gomes Sampaio Tavares  
António Augusto Lopes Vaz  
António Carvalho Almeida Coimbra  
António Fernandes Da Fonseca  
António Fernandes Oliveira Barbosa Ribeiro Braga  
António Germano Pina Silva Leal  
António José Pacheco Palha  
António Manuel Sampaio De Araújo Teixeira  
Belmiro Dos Santos Patrício  
Cândido Alves Hipólito Reis  
Carlos Rodrigo Magalhães Ramalhão  
Cassiano Pena De Abreu E Lima  
Daniel Santos Pinto Serrão  
Eduardo Jorge Cunha Rodrigues Pereira  
Fernando Tavarela Veloso  
Francisco De Sousa Lé  
Henrique José Ferreira Gonçalves Lecour De Menezes  
José Carvalho De Oliveira  
José Fernando Barros Castro Correia  
José Luís Medina Vieira  
José Manuel Costa Mesquita Guimarães  
Levi Eugénio Ribeiro Guerra  
Luís Alberto Martins Gomes De Almeida  
Manuel Augusto Cardoso De Oliveira  
Manuel Machado Rodrigues Gomes  
Manuel Maria Paula Barbosa  
Maria Da Conceição Fernandes Marques Magalhães  
Maria Isabel Amorim De Azevedo  
Mário José Cerqueira Gomes Braga  
Serafim Correia Pinto Guimarães  
Valdemar Miguel Botelho Dos Santos Cardoso  
Walter Friedrich Alfred Osswald  
Álvaro Jerónimo Leal Machado De Aguiar  
Manuel António Caldeira Pais Clemente  
Jorge Manuel Mergulhão Castro Tavares

Ao abrigo do Art. 8º do Decreto-Lei nº 388/70, são parte integrante desta dissertação as seguintes publicações:

**Publicado:**

- Duarte I, Santos C, Rego G, Nunes R (2014) Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports *in Acta Oto-Laryngologica*.134(9): 881-889. DOI: 10.3109/00016489.2014.930968.
- Brandão C, Rego G, Duarte I, Nunes R (2013) Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance? *in Health Care Anal.* 21:390–402. DOI 10.1007/s10728-012-0206-3.
- Duarte I, Santos C, Freitas A, Rego G, Nunes R. Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents *in European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. DOI 10.1007/s00405-014-3340-8.

**Aceite para publicação:**

- Nunes R, Duarte I, Santos C, Rego G. Education for Values and Bioethics *in Springer Plus*.

**Submetido para publicação:**

- Duarte I, Santos C, Rego G, Nunes R. Duarte I, Santos C, Rego G, Nunes R. School Failure in Students who are Normal-Hearing or Deaf (with or without Cochlear Implants) - submetido na revista *Child Development*.

**Nomeação do Júri da Prova de Doutoramento de**

**- IVONE MARIA RESENDE FIGUEIREDO DUARTE -**

**Programa Doutoral em Bioética**

Nos termos do disposto do n.º 2 do art.º 17.º do Regulamento dos Terceiros Ciclos de Estudos da Universidade do Porto, a seguir se publicita o júri de doutoramento em Bioética, da mestre Ivone Maria Resende Figueiredo Duarte, nomeado por despacho vice-reitoral de 1 de dezembro de 2014, com a tese "Qualidade de vida em crianças e adolescentes surdos portadores de implante coclear":

Presidente: Reitor da Universidade do Porto.

VOGAIS: Doutor Rui Manuel Lopes Nunes, professor catedrático da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto e orientador da tese;

Doutora Helena Pereira de Melo, professora auxiliar da Faculdade de Direito da Universidade Nova de Lisboa;

Doutor Jorge Eduardo de Freitas Spratley, professor auxiliar convidado da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto;

Doutora Carla Sónia Lopes da Silva Serrão, professora adjunta da Escola Superior de Educação do Instituto Politécnico do Porto;

Doutor Manuel José Lima da Costa Rodrigues, assistente graduado do Hospital Conde Bertiandos.

Divisão Académica, 2 de dezembro de 2014.

A Diretora da Faculdade

  
(Doutora Maria Amélia Ferreira)

## **Resumo**

### **Introdução**

A surdez infantil é um problema de natureza social devido não só à sua prevalência, mas sobretudo às múltiplas consequências que acarreta sob os mais variados prismas. Interfere de forma definitiva no desenvolvimento das capacidades verbais e de linguagem da criança e da sua qualidade de vida, o que origina dificuldades de aprendizagem e efeitos deletérios sobre a evolução social, emocional, cognitiva e académica da criança.

O implante coclear é um tratamento importante para as crianças com surdez profunda. Finalmente é possível ultrapassar com sucesso uma deficiência num dos sentidos mais importantes do ser humano. O desenvolvimento do implante coclear tem sido caracterizado por membros do Deaf World como um ataque à sua cultura equiparando mesmo esta tecnologia a genocídio sociocultural. Muitas são as controvérsias no domínio da bioética acerca da colocação dos implantes cocleares em crianças prelinguais, entendendo mesmo alguns dos representantes da comunidade surda que o implante coclear foi concebido como um meio de destruir a sua cultura e os seus valores. Porém, para a comunidade em geral o implante coclear é uma ferramenta indispensável para se conseguir uma adequada reabilitação de muitas crianças com deficiência auditiva.

Para uma mais fácil contextualização deste trabalho, discutimos num primeiro momento as diferentes perspetivas da surdez, mais especificamente a surdez como doença, deficiência e diferença, numa segunda parte apresentamos os estudos que desenvolvemos nesta matéria.

Os objetivos dos três estudos nucleares que integram esta tese foram: a) determinar a qualidade de vida relacionada com a saúde na perspetiva de crianças e adolescentes portadores de implante coclear em comparação com os seus pares surdos sem implante e ouvintes, assim como determinar a qualidade de vida relacionada com a saúde na perspetiva dos seus pais; b) observar a performance escolar de crianças e adolescentes portadores de implante coclear em termos de percentagem de anos de escolaridade repetidos e verificar a participação da família na vida escolar do estudante na perspetiva do professor em comparação com crianças e adolescentes surdos sem implante e ouvintes; e por fim c) estudar o número de implantes cocleares realizados em crianças e adolescentes nas diferentes regiões de Portugal Continental e determinar



a percentagem de implantes cocleares realizados em idades precoces, no contexto da recessão económica que Portugal atravessa.

## **Métodos**

No primeiro estudo, efetuou-se um estudo transversal, constituído por três grupos: crianças e adolescentes surdos pré-locutórios implantados e dois grupos de controlo constituídos por crianças e adolescentes ouvintes e crianças e adolescentes surdos pré-locutórios não implantados com idades compreendidas entre os 8 e os 18 anos de idade com frequência escolar em Portugal e os seus respetivos pais. Utilizamos o Kidscreen-52, que é um instrumento genérico para avaliar a qualidade de saúde de vida relacionada com a saúde de crianças e adolescentes. Foram realizadas entrevistas estruturadas com os pais, bem como aplicada a Escala de Graffar para avaliar o nível socioeconómico.

No segundo estudo, efetuou-se um estudo de caso-controlo, realizado em crianças e adolescentes portadores de implantes cocleares, em crianças e adolescentes sem implante coclear e em crianças e adolescentes ouvintes. As idades dos participantes variaram entre 8 e 18 anos. Foi utilizado para avaliar a percentagem de anos de escolaridade repetidos os registos escolares dos estudantes e um curto questionário sobre a participação dos pais na vida escolar dos estudantes preenchido pelo professor. Foram também realizadas entrevistas estruturadas com os pais, bem como aplicada a Escala de Graffar para avaliar o nível socioeconómico.

No terceiro estudo, efetuou-se um estudo retrospectivo da implantação coclear. Utilizamos para o efeito uma base de dados hospitalar contendo todos os episódios com procedimentos de implante coclear em indivíduos menores de 18 anos ocorridos em hospitais públicos em Portugal, entre 2000 e 2012. Foi realizada uma análise por idade, por ano e por região de implante.

## **Resultados**

O primeiro estudo, demonstra que os participantes ouvintes percecionam melhor qualidade de vida relacionada com a saúde do que os participantes surdos não implantados em quase todos os domínios. Por outro lado, embora os participantes ouvintes também percecionem melhor qualidade de vida do que os participantes implantados essas diferenças foram menores e não significativas. O segundo estudo, demonstra claras diferenças no que respeita ao maior sucesso das crianças ouvintes, em

termos de anos de retenção, quando comparado com as crianças surdas sem implante. As crianças surdas portadoras de implante coclear têm menos retenções que as crianças surdas sem implante. Observamos também que os professores acreditam que os pais das crianças surdas sem implante coclear prestam menos apoio aos seus filhos no que respeita aos trabalhos de casa do que os pais das crianças surdas portadoras de implante coclear.

No terceiro estudo, verificamos que as regiões Norte e Centro, as mais próximas do grande centro especializado em implantes cocleares de Portugal, são as que registam maior número de implantes, 2.0 e 2.4 por 10.000 crianças respetivamente, sendo as regiões do Alentejo e Algarve, regiões mais rurais e distantes do centro, as que regista menor número de implantes, 1.1 e 1.5 por 10.000 crianças. Apesar de ao longo dos anos não parecer haver um aumento de crianças menores de 18 anos implantadas, verificando-se uma redução significativa em 2011 e 2012. Contudo, tem-se vindo a verificar um aumento de crianças implantadas antes dos 24 meses, passando mesmo de zero crianças com esta idade nos primeiros anos estudados para 0.46 por 10000 habitantes em 2012.

## **Conclusões**

A surdez pode ser considerada como um fator agravante no desempenho escolar e na perceção de pior qualidade de vida relacionada com a saúde. O Implante coclear parece minimizar as diferenças encontradas entre surdos não implantados e ouvintes. Por outro lado, o direito a cuidados de saúde adequados deve estar de acordo com o pleno respeito dos direitos humanos fundamentais. As condições económicas, sociais e educacionais também devem ser garantidas no processo de reabilitação auditiva. Mediante todos os indicadores encontrados, torna-se um imperativo ético alterar o sistema de saúde e educacional vigente no nosso país de forma assegurar às crianças surdas aquilo de que necessitam para um desenvolvimento pleno da sua personalidade e assim respeitar o princípio de igualdade de oportunidades.

## **Abstract**

### **Background**

Deafness is currently considered a huge social problem not only because of its prevalence but also due to the multiple consequences that entails under various angles. It interferes permanently in child development. Interferes permanently in the development of verbal and language skills of children and their quality of life, leading to learning difficulties and deleterious effects on social, emotional, cognitive and academic performance.

It's clear today that cochlear implants are an important treatment modality for profoundly deaf children. It's finally possible to successfully overcome a handicap in one of the special senses of the human kind. Cochlear implant technology has been characterized by some as an attack on the culture of the deaf and socio-cultural genocide. Many are the bioethical controversies around cochlear implants, as representatives from the Deaf World have seen in them a means of decimating their culture and intrinsic values.

For an easier context of this work, we discuss at first the different perspectives of deafness, specifically deafness as a disease, disability and difference, in a second part we present our studies undertaken in this area.

The objectives of the three studies in the present thesis were: a) to determine the quality of life related to health in the perspective of children and adolescents with cochlear implants compared with their peers without implants and hearing, as well as determining the quality of life associated with health in the perspective of their parents; b) To evaluate the impact of cochlear implants on the school failure of deaf who attend mainstream classes by comparing them to their normal-hearing peers as well as deaf without cochlear implants and family participation in school life; and finally c) to study the number of cochlear implants in children and adolescents conducted in different regions of mainland Portugal and determine the percentage of cochlear implants performed at early ages.

## **Methods**

The first study was a cross-sectional study that included three groups: prelingual implanted deaf children and adolescents; prelingual deaf children and adolescents without implants; and normal-hearing children and adolescents. All included subjects aged between 8 and 18 years and attended school in Portugal. Parents and children/adolescents were surveyed using the Kidscreen-52, which is a generic instrument for assessing the health related quality of life of children and adolescents. Structured interviews were conducted with parents to collect information and clinical histories, and the Graffar scale was used to assess socioeconomic status.

The second study was a case-control study included participants aged 8 to 18 years, using 24 children and adolescents with cochlear implants, 24 children and adolescents without cochlear implants, and 24 normal-hearing children and adolescents aged 8 to 18 years, attending school in Portugal. Each student was matched by gender and age. The data collection was performed by teachers, who used school records and completed a short questionnaire regarding parent participation in each student's school life. We also administered a semi-structured interview to the parents to collect a clinical history and sociodemographic data so that the Graffar Scale could be used to assess socioeconomic status.

The third study was a retrospective study of cochlear implantation was conducted using a hospital data base containing all the episodes with cochlear implant procedures in public hospitals that occurred in Portugal between 2000 and 2012. An analysis by age, year and region of the implants was performed.

## **Results**

In the first study, the hearing participants had significant better quality of life than not implanted deaf participants in almost all domains. On the other hand, although hearing participants also had slightly better quality of life than implanted deaf children these differences were lower and not significant. Similar trends were observed among the responses of deaf children and their parents.

In the second study we found that the greatest differences in achievement levels were found between hearing students and those who were deaf without cochlear implants. We found that cochlear-implanted deaf participants repeated fewer grades than deaf

children without implants. We also found that the teachers believed that, parents of non-implanted deaf participants provided less homework support to their deaf children than the parents of deaf children with cochlear implants.

In the third study we found that the Northern and Central regions, the nearest big center specializing in cochlear implants in Portugal, are those with the largest number of implants, 2.0 and 2.4 per 10,000 children respectively, and the regions of Alentejo and Algarve, more rural regions and distant from the center, which records the smallest number of implants, 1.1 and 1.5 per 10,000 children. Although over the years there seems to be an increase of children under 18 implemented, verifying a significant reduction in 2011 and 2012. However, it has been observed an increase in children implanted before 24 months, from the same zero children at this age in the early years studied to 0.46 per 10,000 inhabitants in 2012.

## **Conclusions**

Deafness can be considered as an aggravating factor in school performance and perception of quality of life. Cochlear implantation seems to minimize the differences found between deaf and hearing children. The right to adequate health care must be in accordance with the full respect of fundamental human rights. Economic, social and educational conditions must also be guaranteed in this process of auditory rehabilitation. Taking into consideration the results of this studies, it is an ethical imperative that Portugal promote appropriate policies both in health and education in order to ensure deaf children what they need for full development of their personality and thus respect the principle of equal opportunities.

## Lista de Abreviaturas

ACSS	Administração Central do Sistema de Saúde
ADN	Ácido DesoxirriboNucleico
al.	alínea
<i>Ap.</i>	<i>Apud</i>
art.	artigo
art.s	artigos
CAE	Canal Auditivo Externo
CAHMIN	Comité <i>Ad Hoc</i> para a Proteção das Minorias Nacionais
Cap.	Capítulo
CDC	Convenção sobre os Direitos da Criança
CEE	Comunidade Económica Europeia
Cf.	Confronte, compare
CIF	Funcionalidade, Incapacidade e Saúde
col.	colaboradores
Coord.	Coordenação
CRP	Constituição da República Portuguesa
dB	decibel
DFN	Formas não Sindrómicas de Surdez Genética
DFNA	Forma de Transmissão Autosómica Dominante
DFNB	Forma de Transmissão Autosómica Recessiva
DPI	Disabled Peoples International
DREN	Direção Regional de Educação do Norte
ed.	edição
<i>et al.</i>	<i>et alli</i>
FDA	Food and Drug Administration
Fig.	Figura
FM	Frequency Modulation
HRQoL	Health-Related Quality of life
Hz	Hertz
IC	Implante Coclear
INR	Instituto Nacional de Reabilitação
LG	Língua Gestual

LGP	Língua Gestual Portuguesa
n.º	número
OCDE	Organização para a Cooperação e o Desenvolvimento Económico
OEA	Otoemissões Acústicas Evocadas
OIT	Organização Internacional do Trabalho
OMS	Organização Mundial da Saúde
ONU	Organização das Nações Unidas
p.	página
PEATC	Potenciais Evocado Auditivo no Tronco Cerebral
PIDCP	Pacto Internacional sobre os Direitos Cíveis e Políticos
PIDESC	Pacto Internacional sobre os Direitos Económicos, Sociais e Culturais
pp.	páginas
PTM	Perda Tonal Média
QoL	Quality of Life
QVRS	Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde
rev.	revista
Rh	Rhesus
U.E.	União Europeia
UNESCO	United Nations Educational, Scientific and Cultural Organization
USH	Síndrome de Usher
<i>Vid.</i>	<i>Vide</i>
Vol.	Volume
WFD	World Federation of the Deaf
WHO	World Health Organization
WS	Síndrome de Waardenburg

## **Agradecimentos**

Sendo sempre ingrata a tarefa de um agradecimento quando se sente que esta corre o risco de conter omissões, devo, no entanto, deixar aqui expresso o meu reconhecimento a todos aqueles que, de uma forma ou de outra, tornaram possível este trabalho.

As minhas primeiras palavras são dirigidas ao meu orientador, Sr. Prof. Doutor Rui Nunes, pela sua sabedoria e profissionalismo a quem agradeço a oportunidade que me concedeu, todo o apoio, estímulo e confiança manifestadas ao longo dos anos.

À Sra. Prof<sup>a</sup>. Doutora Guilhermina Rego, coorientadora desta Dissertação, pelas ideias e conselhos preponderantes nos rumos escolhidos, pelo estímulo e inestimável orientação neste e noutros percursos.

À Sr.<sup>a</sup> Prof.<sup>a</sup> Doutora Cristina Santos e ao Sr. Prof. Doutor Alberto Freitas, do Departamento de Ciências da Informação e Decisão em Saúde, pelo apoio no tratamento estatístico, pelas recomendações preciosas a esse nível e por toda a disponibilidade que manifestaram no esclarecimento de dúvidas.

A todas as crianças surdas e ouvintes, respetivas famílias e seus professores, sem as quais, de facto, este trabalho não teria sido possível.

A todos os profissionais que se dedicam ao trabalho com Crianças Surdas, em especial a todos os interpretes de Língua Gestual Portuguesa que colaboração na realização deste estudo.

Ao Instituto Nacional de Reabilitação, pelo patrocínio concedido a este estudo.

À Administração Central do Sistema de Saúde (ACSS) por permitir o acesso à base de dados.

À Direção Geral dos Estabelecimentos Escolares da Região Norte (na pessoa do Sr. Dr. Eduardo Cabral), ao Agrupamento de Escolas Eugénio de Andrade, à Escola Secundária Alexandre Herculano, à Escola Artística Soares dos Reis e ao Agrupamento de Escolas de Penafiel.



A todos os colegas da Unidade de Bioética, Biodireito e Economia da Saúde, à Dr.<sup>a</sup> Cristina Brandão, à Dr.<sup>a</sup> Filipa Santos, à Prof.<sup>a</sup> Helena Melo e ao Prof. Miguel Ricou pelo incentivo, apoio e que de uma forma ou de outra fazem parte do meu crescimento pessoal e profissional.

À Sr.<sup>a</sup> Prof.<sup>a</sup> Doutora Natália Teles, pelas excelentes recomendações na área da genética.

Ao Sr. Prof. Doutor Altamiro da Costa Pereira pela disponibilidade e habitual entusiasmo nesta trajetória.

Finalmente, o meu reconhecimento e a dedicação deste trabalho ao Vicente, aos meus Pais e ao Helder pela compreensão que sempre mostraram para me ouvirem, mesmo quando a motivação começava a faltar e pelo estímulo e apoio permanentes.

# ÍNDICE

Resumo	vii
Abstract	x
Abreviaturas	xiii
Agradecimentos	xv

INTRODUÇÃO	1
------------	---

## Capítulo I

DIFERENTES PERSPETIVAS NA SURDEZ: DOENÇA, DEFICIÊNCIA OU DIFERENÇA	13
1.1. Surdez como Doença	16
1.1.1 Genética da Surdez	32
1.1.2 Hipoacusia e Linguagem	42
1.1.3 Diagnóstico da Surdez	52
1.1.4 Terapêutica da Surdez Pediátrica	62
1.2. Surdez como Deficiência	77
1.3. Surdez como Diferença	95

## Capítulo II

QUESTÕES DE INVESTIGAÇÃO E OBJETIVOS	125
2.1. Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports	127
2.2. School Failure in Students who are Normal-Hearing or Deaf (with or without Cochlear Implants)	144
2.3. Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents	160

CONSIDERAÇÕES FINAIS	178
----------------------	-----

ANEXOS	197
--------	-----

ANEXO I – Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports – publicado na <i>Acta Oto-Laryngologica</i>	199
--	-----

ANEXO II – School Failure in Students who are Normal-Hearing or Deaf (with or without Cochlear Implants) – submetido na revista <i>Child Development</i>	205
--	-----

ANEXO III — Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents – publicado na revista <i>European Archives of Oto-Rhino-Laryngology</i>	217
---	-----

ANEXO IV – Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance? –publicado na revista <i>Health Care Anal</i>	224
--	-----

ANEXO V – Education for Values and Bioethics – aceite para publicação na revista <i>Springer Plus</i>	232
---	-----

## Introdução

A Bioética é, hoje, um assunto que atravessa todos os níveis da vida e dos setores mais distintos da sociedade, tais como a saúde, a política, a sociologia, a economia ou o ambiente. Desta forma, a sua reflexão interfere cada vez mais na vida do Homem. Ora, quer seja considerada ciência, disciplina, ou movimento social a bioética é antes de mais uma dinâmica reflexiva que procura fortalecer convicções sobre os direitos fundamentais dos seres humanos, desenvolver a autonomia das pessoas e grupos, promover a cidadania e a sua participação. Isto é, a bioética enquadra-se num amplo contexto filosófico, científico e sociopolítico.

A Bioética também se preocupa com a qualidade da vida existente; observa o cotidiano da vida das pessoas, em especial dos mais vulneráveis. A Bioética leva-nos a analisar o sistema social, o sistema de saúde, o sistema político e económico. O interesse pela qualidade de vida reflete a preocupação em garantir a todos os membros da sociedade o acesso aos seus direitos e garantir que cada um tenha uma vida compatível à dignidade humana.

O interesse pela qualidade de vida na área da saúde é relativamente recente e efetivamente decorre do aparecimento de novos paradigmas que têm influenciado práticas e políticas no setor da saúde nas últimas décadas. Várias são as definições encontradas para o conceito de qualidade de vida. Contudo, atualmente a maioria das definições enfatiza a sua natureza subjetiva. A definição mais citada é a proposta pela Organização Mundial de Saúde, que define qualidade de vida como percepção do indivíduo sobre a sua posição na vida, dentro do contexto dos sistemas de cultura e valores nos quais está inserido e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações<sup>1</sup>. Esta definição explicita uma conceção abrangente de qualidade de vida, influenciada de forma complexa pela saúde física, estado psicológico, nível de independência, relações sociais, crenças pessoais e suas relações com aspetos do meio envolvente em que o indivíduo está inserido<sup>2</sup>. Esta definição inclui aspetos positivos e negativos da vida e é multidimensional.

A maioria das avaliações de saúde são derivadas de um modelo de cuidados de saúde que se concentra sobre a doença e sobre a medicina curativa, no entanto, uma

---

<sup>1</sup> WHOQOL Group, (1994), Development of the WHOQOL: Rationale and Current Status. International Journal of Mental Health, 23 (3), p. 28.

<sup>2</sup> WHOQOL Group (1995), The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. Social Science & Medicine, 41 (10), p. 1405.

visão emergente de cuidados de saúde vai além de identificar e curar doenças. Uma conceitualização adequada de saúde para crianças e adolescentes requer novos modelos de saúde e cuidados de saúde<sup>3</sup>.

A avaliação da qualidade de vida relacionada com a saúde (QVRS) em adultos desenvolveu-se rapidamente nos últimos anos, surgindo vários instrumentos de medição da qualidade de vida genérica e instrumentos específicos para determinadas doenças. O desenvolvimento de instrumentos para a avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes é ainda mais recente. As medidas genéricas de QVRS podem ser úteis na identificação de subgrupos de crianças que estão em risco de problemas de saúde, e pode também ajudar a determinar o peso de uma determinada doença ou deficiência na sua vida.

Este tipo de medida também pode ser utilizado para avaliar as necessidades dos serviços de saúde e, assim, influenciar as decisões de políticas públicas, promover políticas e legislação relacionada com a saúde da criança e do adolescente, e ajudar na alocação de recursos de saúde. Além disso, a monitorização do estado de saúde da população deverá permitir acompanhar o estado de saúde e identificar as desigualdades, para promover estratégias de prevenção e, consequentemente ajudar a melhorar a saúde da população<sup>4</sup>.

As medidas de qualidade de vida permite-nos identificar crianças e adolescentes em risco em termos da sua saúde subjetiva. É importante ter em conta a perceção de saúde das crianças e adolescentes, nomeadamente física, cultural, envolvimento social, estressantes sociais, comportamentos de saúde, e processos psicossociais, tais como, estilos de *coping* e suporte social. Estes fatores em contexto de saúde podem funcionar como fatores protetores ou fatores de risco da qualidade de vida<sup>5</sup>.

Avaliar a qualidade de vida das crianças e adolescentes a partir da perspetiva de seus pais é também um aspeto relevante não só para os pais e profissionais de saúde, mas também para a política de saúde. Essa avaliação pode ser usada para complementar as informações obtidas a partir da criança/adolescente por meio do auto-questionário, levando a uma melhor compreensão das diferenças na perceção da QVRS

---

<sup>3</sup> KAPLAN, Robert (2001), "Quality of life in Children: a health care policy perspective" in *Quality of Life in Child and Adolescents Illness: concepts, methods and findings* (coord.: Hans Koot & Jan Wallander), USA: Brunner-Routledge, pp.89-120.

<sup>4</sup> RAVENS-SIEBERER, U, Gosch, A, Rajmil, L, ERHART, M, BRUIL, J, POWER, M, et al. as part of the KIDSCREEN Group (2008) "The KIDSCREEN-52 Quality of Life Measure for Children and Adolescents: Psychometric Results from a Cross-Cultural Survey in 13 European Countries" in *Value Health*, 11(4) pp. 645-658.

<sup>5</sup> GASPAR, Tânia, GASPAR, Margarida, RIBEIRO, José Luis, LEAL, Isabel (2006), "Qualidade de vida e bem-estar em crianças e adolescentes" in *Revista Brasileira de Terapias Cognitivas*, 2 (2) p. 55.

entre pais e crianças / adolescentes. Esse conhecimento pode facilitar a conceção de intervenções de promoção da saúde mais adequados e com maior probabilidade de ser adotada por crianças, adolescentes e adultos procuradores. Além disso, uma melhor compreensão da forma como as crianças e seus cuidadores percebem o impacto da doença e do tratamento na qualidade de vida poderia identificar os tipos de tratamentos que seriam mais bem aceites pelas crianças e pelos pais<sup>6</sup>.

A qualidade de vida é então um conceito holístico que se relaciona com as experiências atuais e passadas do sujeito, inseridas num determinado contexto cultural e num determinado sistemas de valores.

Sendo o ser humano referência central da Bioética<sup>7</sup> e sendo que o ser humano existe na relação humana e não pode prescindir dela, a educação torna-se um fenómeno de relação, de comunicação cujo conteúdo são valores, informações, conhecimentos, sentimentos, atitudes e capacidades, que têm como objetivo promover aprendizagens fundamentais, consideradas necessárias e úteis para o desenvolvimento da criança<sup>8</sup>. A educação é também uma experiência social, em contacto com a qual a criança aprende a descobrir-se a si mesma, desenvolve as relações com os outros, adquire bases no campo do conhecimento e do saber fazer.

Durante as últimas décadas registou-se uma mudança na forma como o mundo perceciona o direito à educação. O direito à educação é um direito que se encontra estreitamente vinculado com outros aspetos da vida cultural. Nesse sentido, ganham relevo outros aspetos culturais que devem tornar-se parte integrante do processo educativo. A comunidade internacional garante a todos os seres humanos esse direito e determina que essa incumbência seja, de forma recíproca, desempenhada pelos pais ou pelos tutores das crianças.

A Declaração Universal dos Direitos Humanos, adaptada e proclamada pela Assembleia Geral das Nações Unidas a 10 de Dezembro de 1948, defende que “toda a pessoa tem direito à educação”<sup>9</sup>. É curioso notar que a declaração não se refere apenas às crianças mas a todas as “pessoas”, pois a educabilidade do ser humano não se esgota na infância. Também se refere ao “direito à educação”, e não apenas à instrução, visto o conceito de educação ser mais amplo que o de instrução.

<sup>6</sup> ROBITAIL S, SIMEONI M-C, ERHART M, RAVENS-SIEBERER U, BRUIL J, AUQUIER P and the European Kidscreen Group (2006), “Validation of the European Proxy KIDSCREEN-52 Pilot Test Health-Related Quality of Life Questionnaire: First Results” in *Journal Adolescent Health*, 39, p. 598.

<sup>7</sup> A palavra “Bioética” aparece pela primeira vez num artigo intitulado “Bioethics the Science of Survival” publicado por um especialista em cancerologia, VAN POTTER em 1970.

<sup>8</sup> MONTEIRO, Agostinho Reis (2004), *Educação e Deontologia*, Lisboa: Escolar Editora, pp.12-13.

<sup>9</sup> Cf. Declaração Universal dos Direitos do Homem (1948), art. 26.º, n.º 1. Publicada no Diário da República, I Série A, n.º 57/78, de 9 de Março de 1978, mediante aviso do Ministro dos Negócios Estrangeiros. Disponível em: [http://direitoshumanos.gddc.pt/3\\_1/IIIPAG3\\_1\\_3.htm](http://direitoshumanos.gddc.pt/3_1/IIIPAG3_1_3.htm) [consultado a 02 de julho de 2014].

A educação ou o ensino são expressamente mencionados em mais artigos da Declaração Universal dos Direitos Humanos. O artigo 18.º, refere o “ensino como elemento do direito à liberdade de pensamento, de consciência e de religião”. Para quem concebeu e adotou a Declaração, a educação deveria ter como finalidade desenvolver as melhores qualidades da pessoa humana, promovendo simultaneamente o respeito pelos direitos do Homem e pelas liberdades fundamentais em geral<sup>10</sup>. A educação deveria favorecer o desenvolvimento tão completo quanto possível das aptidões de cada pessoa, ao mesmo tempo como indivíduo e como membro de uma sociedade regida pela solidariedade.

Tais direitos encontram-se também consignados na Convenção sobre os Direitos da Criança (CDC)<sup>11</sup>, proclamada pela Assembleia Geral da Organização das Nações Unidas, em 20 de Novembro de 1989. Esta menciona o dever dos Estados Partes reconhecerem “o direito da criança à educação”<sup>12</sup>, e de lhe proporcionar “progressivamente o exercício desse direito na base da igualdade de oportunidades”<sup>13</sup>. Mais ainda, salientam o dever de “promover o desenvolvimento da personalidade da criança, dos seus dons e aptidões mentais e físicas na medida das suas potencialidades”<sup>14</sup>. Deixam desta forma assente o respeito devido aos direitos humanos e às liberdades fundamentais de cada ser humano.

Assim, reconhece-se o valor humano intrínseco da educação, assente em fortes bases éticas e legais. Com efeito, a educação é uma forma indispensável de proteger e abrir para outros direitos humanos fornecendo as bases necessárias para assegurar uma boa saúde, liberdade, segurança, bem-estar económico e participação na atividade social e política<sup>15</sup>.

Ora, a educação das crianças deve ter em consideração não só os métodos pedagógicos, mas também incluir fatores que contribuam para a sua cultura e formação geral, com o desígnio de permitir a conformação da sua personalidade e do seu sentido de responsabilidade, com o objetivo de ajudar a criança a tornar-se num membro útil

---

<sup>10</sup> No último parágrafo do Preâmbulo o “o ensino e a educação” são referidos como meios de promoção do respeito dos direitos e liberdades do Homem. Cf., Declaração Universal dos Direitos do Homem.

<sup>11</sup> A Convenção dos Direitos da Criança foi aprovada, para ratificação, pela Resolução da Assembleia da República n.º 20/90, em 8 de Junho de 1990. Consiste no primeiro instrumento de direito internacional a conceder força jurídica internacional aos direitos da Criança. A diferença fundamental entre esta Convenção e todos os documentos anteriormente existentes na matéria, consiste no facto de a Convenção tornar os Estados que nela são Partes juridicamente responsáveis pela efetivação dos direitos da criança e por todas as ações que tomem em relação às crianças, enquanto que os outros documentos, nomeadamente a Declaração dos Direitos da Criança, adotada trinta anos antes, impunha meras obrigações de natureza ética. Disponível em: <https://www.unhcr.org/html/portuguese/humanrights/Crianca.pdf> [consultado a 02 de maio de 2014].

<sup>12</sup> Cf. art. 28.º, al. 1.ª da referida Convenção.

<sup>13</sup> Cf. art. 28.º, al. 1.ª da referida Convenção.

<sup>14</sup> Cf. art. 29.º, al. 1.ª da referida Convenção.

<sup>15</sup> UNESCO (2002), *Education for All: Is the World on Track?*, Paris: UNESCO Publicações, p.14.

para sociedade.

Por sua vez, é com a educação que nos socializamos, que aprendemos a ser num determinado contexto. A educação equivale exatamente à ideia de crescimento, de preparação para a vida adulta e são geralmente os pais, enquanto primeiros educadores, que a transmitem, provendo modelos de comportamento essenciais à formação da personalidade da criança. Podemos com CRISTINA NUNES, indagar que são os pais, desde muito cedo que transmitem aos filhos regras morais, ensinamentos e convenções, contendo deveres, que irão ser orientadores do comportamento da criança<sup>16</sup>.

Assim, a educação pode alcançar-se independentemente do ensino, mas este é inseparável da educação, revestindo sempre uma componente educativa. Ora, se a educação é um processo que se inicia no seio da família, o ensino principiará na escola. Sendo o processo educativo paralelo ao instrutivo, o Estado numa sociedade democrática e pluralista, deverá proporcionar aos alunos a possibilidade de aproveitarem o espaço da escola para iniciarem a interiorização dos valores da democracia participativa<sup>17</sup>.

Podemos referir que a educação das crianças é a soma dos procedimentos pelos quais, em qualquer sociedade, os adultos tentam inculcar nos mais novos as suas crenças, costumes e outros valores, enquanto o ensino ou a instrução visa, nomeadamente, a transmissão dos conhecimentos e a formação intelectual.

É que, se é verdade que cada um deve utilizar todas as possibilidades de aprender e de se aperfeiçoar, não é menos verdade que para estar apto a utilizar, corretamente, estas potencialidades, o indivíduo deve estar na posse de todos os elementos de uma educação básica de qualidade. Mais, nada pode substituir o sistema formal de ensino, que nos inicia nos vários domínios das disciplinas cognitivas.

Contudo, torna-se evidente que aprender não é, necessariamente, o correlativo de ensinar, podendo-se aprender, sem professor e até sem ensino. É assim que a criança aprende a sua língua materna e muitas outras coisas. Inversamente, pode-se receber um ensino sem nada aprender ou, pelo menos, sem que aquilo que se aprende seja proporcionado aos esforços e à competência do professor. Podemos então dizer que, aprender só será o correlato de ensinar mediante duas condições: em primeiro lugar se

---

<sup>16</sup> NUNES, Cristina Brandão (2004), *A Ética Empresarial e os Fundos Socialmente Responsáveis*, Porto: Vida Económica, p. 18.

<sup>17</sup> GOMES, Carla Amado (2002), *Três Estudos de Direito da Educação*, Lisboa: Associação Académica da Faculdade de Direito, p. 101.

estiver submetido a um ensino e, em segundo, se este tiver atingido a sua finalidade<sup>18</sup>.

Aliás, FÁTIMA FERNANDES ilustra esta realidade referindo que “toda a educação se radica na aprendizagem, mas que nem toda a aprendizagem se reproduz em educação, dado que, quer na família, quer na escola, quer na educação não formal há muitas aprendizagens que podem ser deseducativas, a aprendizagem não é um fim em si mesmo – o valor desta decorre da sua projeção educativa, ou dito de outro modo (...), do contributo que ela der em prol da preservação da “imagem do homem” e de toda a biosfera”<sup>19</sup>.

Já no século XIX, Kant, defendia nas suas lições de pedagogia que “um princípio da pedagogia deveria sobretudo ter diante dos olhos os homens que fazem planos de educação, é que não se deve educar as crianças em conformidade com o estado presente da espécie humana, mas segundo um melhor estado, possível no futuro, quer dizer, de acordo com a ideia da humanidade e da sua inteira destinação”<sup>20</sup>.

Assim, a educação, para além de ser desenvolvimento e um direito, é acima de tudo um processo geral que envolve a sociedade e a pessoa.

O “direito à educação” consubstancia uma ética inscrita nos Direitos Humanos e trata-se de um bem público que o Estado tem a responsabilidade principal de garantir a todo o cidadão, sem discriminação, independentemente da sua idade e estatuto social. O artigo 26º da Declaração Universal dos Direitos Humanos reconhece além do direito à educação de que todos dispõem, o dever de a educação “visar o pleno desenvolvimento da personalidade humana e o reforço dos direitos do homem e das liberdades fundamentais (...)”<sup>21</sup>.

JEAN PIAGET comenta este artigo há mais de meio século, referindo: “afirmar o direito da pessoa humana à educação é, pois, assumir uma responsabilidade muito mais pesada do que assegurar a cada um a posse da leitura, da escrita e do cálculo: é propriamente garantir a toda e qualquer criança o inteiro desenvolvimento das suas funções mentais e a aquisição de conhecimentos, bem como dos valores morais correspondentes ao exercício dessas funções, incluindo a adaptação à vida social atual”<sup>22</sup>. Prossegue afirmando que “O direito à educação é, pois, nem mais nem menos,

---

<sup>18</sup> REBOUL, Olivier (1982), *O Que é Aprender?*, (trad. do original francês de 1980 por Emile Planchard) Qu'est qu'apprendre, Coimbra: Almedina, p.15.

<sup>19</sup> FERNANDES, Fátima (2004), “O Princípio da Responsabilidade de Hans Jonas: em Busca dos Fundamentos Éticos da Educação Contemporânea” in *Da Ética à Utopia em Educação*, (coord.: Eunice Nascimento, José Luís Gonçalves, Fátima Fernandes e Paula Leitão), Porto: Edições Afrontamento, p. 20.

<sup>20</sup> KANT, Immanuel (1981), *Traité de Pédagogie*, (trad. do original alemão de 1803 por Barni, revisto e atualizado, introdução e notas por Pierre-José), Paris: Hachette Education, p.40.

<sup>21</sup> Cf. art. 26, al. 2.ª, da referida Declaração.

<sup>22</sup> PIAGET, Jean (1990), *Para Onde Vai a Educação?*, (trad. do original francês de 1972 por Ivette Braga) 2.ª ed., Lisboa: Livros Horizonte, p. 53.



o direito que tem o indivíduo de se desenvolver normalmente, em função das possibilidades de que dispõe, e a obrigação, para a sociedade, de transformar essas possibilidades em realizações efetivas e úteis”<sup>23</sup>. O direito à educação “não é apenas o direito de frequentar escolas: é também, na medida em que vise a educação o pleno desenvolvimento da personalidade, o direito de encontrar nessas escolas tudo o que é necessário para a construção de um raciocínio pronto e de uma consciência moral desperta”<sup>24</sup>.

Reconhece-se a diferença de facto entre todas as pessoas, e mais do que isso, a importância dessa diferença. É por isso que se o objetivo último da educação é atingir um desenvolvimento pleno da personalidade humana, se torna fundamental promover a titularidade de direitos iguais e inalienáveis que contribuam para a aceitação destas diferenças.

A pertinência da educação reside na própria educação, pelo que deve ser encarada como um fim em si mesmo, enquanto veículo promotor do respeito pelos Direitos Humanos. Aliás, se podemos falar de direito à educação isso deve-se ao facto de que este consiste na educação para o respeito dos Direitos do Humanos, o que numa perspectiva ética se torna primordial.

Desta forma, a educação deverá contribuir para o desenvolvimento total do ser humano. Todos deverão tornar-se capazes, de construir um pensamento autónomo e crítico e de forjar o seu próprio juízo, para determinar por si próprios o que consideram fazer nas diferentes circunstâncias de vida. Hoje, mais do que nunca, a educação parece ter como papel essencial conferir a todos os seres humanos a liberdade de pensamento, de juízo, de sentimento e de imaginação de que têm necessidade para desenvolver os seus talentos e continuar a ser, tanto quanto possível, pessoas autónomas, participativas na vida ativa de cidadãos, proporcionando uma melhor qualidade de vida.

Existe um direito básico de qualquer criança a um direito a um futuro aberto pelo que, torna-se um imperativo ético e social proporcionar a qualquer criança em geral e em particular à criança surda, os meios para que esta se possa desenvolver adequadamente.

Se o papel da escola é fundamental para o desenvolvimento da criança, não menos importante é o papel dos pais. Aliás, atualmente, estas duas vertentes não devem ser consideradas individualmente, mas antes interligadas de forma a favorecer um trabalho conjunto, com objetivos comuns. Estes deverão ter sempre como objetivo a

---

<sup>23</sup> PIAGET, Jean (1990), p. 54.

<sup>24</sup> PIAGET, Jean (1990), p. 75.

criança, neste caso a criança surda, e a sua efetiva integração em todo o meio envolvente.

Existe, em Portugal, um número significativo de pessoas portadoras de deficiência auditiva, sendo que a sua inserção na sociedade depende de um sistema de saúde universal e equitativo, que lhes proporcione os métodos mais eficazes de tratamento, mas também do apoio educativo necessário à plena realização da pessoa surda.

De entre os meios que a medicina atualmente dispõe para colmatar a deficiência auditiva, os implantes cocleares representam um dos mais significativos avanços tecnológicos no tratamento da surdez. De facto, as inovações tecnológicas ocorridas nos últimos cinquenta anos têm trazido algumas preocupações, nomeadamente para a Comunidade Surda (*Deaf World*) e para o público em geral. O implante coclear é disso um bom exemplo. Por um lado coloca-se a questão da identidade da pessoa com deficiência auditiva e por outro lado a esperança depositada por muitos pais ouvintes no implante coclear como cura da surdez.

Para algumas crianças esta técnica cirúrgica oferece um caminho relativamente novo e promissor para melhorar ou mesmo adquirir uma comunicação mais eficaz. No entanto, não transforma a criança num ouvinte. Terá sim acesso ao som o que facilitará, inegavelmente, a sua socialização de acordo com os valores das pessoas ouvintes.

Atualmente, cerca de quarenta mil crianças no mundo inteiro possuem implantes cocleares. Nos Estados Unidos da América como noutros países a maioria das crianças com surdez profunda entra para a escola já com o implante coclear<sup>25</sup>.

Efetivamente, estudos recentes<sup>26</sup> comprovam que a colocação do implante coclear antes dos dois anos de idade comparativamente à implantação em crianças após esta idade, permite que estas desenvolvem mais eficazmente o nível de perceção da audição na sua totalidade, ou seja, facultam benefícios consideráveis em termos da linguagem recetiva e expressiva e da sua integração escolar em *mainstream*<sup>27</sup>.

---

<sup>25</sup> ARCHBOLD, Sue (2005), "Paediatric Cochlear Implantation – Has Cochlear Implantation Changed the Face of Deaf Education?" in *ENTNews*, vol. 14, n.º 5, November/December, p. 52.

<sup>26</sup> ANDERSON, Ilona, et al. (2004), "Benefits of Early Cochlear Implantation Following Early Assessment of Hearing Impairment" trabalho apresentado no congresso: *The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention*, promovido pela *Newborn Hearing Screening (NHS)*, Maio 27-29, Itália. Vid., igualmente na matéria: RUBINSTEIN, Jay (2002), "Paediatric Cochlear Implantation: Prosthetic Hearing and Language Development", in *The Lancet*, vol. 360, pp. 483-485.

<sup>27</sup> CONNOR, Carol, CRAIG, Holly, RAUDENBUSH, Stephen, HEAVNER, Krista, ZNOLAN, Teresa (2006), "The age at which young deaf children receive cochlear implants and vocabulary and speech production growth: Is there an added value for early implantation?" in *Ear Hear*, 26, pp.1-17. Vid., igualmente na matéria, PEIXOTO, Maria Conceição, SPRATLEY, Jorge, OLIVEIRA, Guiomar, MARTINS, Jorge, BASTOS, José, RIBEIRO, Carlos (2013), "Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results" in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, Volume 77 pp. 462-468.

Contudo, existem ainda alguns fatores a ter em consideração, poucos são os estudos realizados com aspetos mais gerais da vida desta população, como é o caso da qualidade de vida, nomeadamente no que diz respeito à auto-perceção da qualidade de vida relacionada com a saúde destas crianças e adolescentes<sup>28</sup>.

Desta forma, surge a possibilidade da realização deste trabalho, atenta à escassez de estudos suficientes que nos permitam afirmar que a colocação do implante coclear é vantajosa para a qualidade de vida e para o êxito escolar da criança surda comparativamente com os seus pares ouvintes.

A dissertação que a seguir se apresenta divide-se em dois capítulos. No primeiro capítulo e para uma mais fácil contextualização deste trabalho, propomo-nos discutir as diferentes perspetivas da surdez, mais especificamente a surdez como doença, deficiência e diferença e cuja perspetiva final varia em função da mundividência do intérprete.

No segundo capítulo, apresentamos os estudos que desenvolvemos e que pretendem por um lado, obter algumas respostas sobre esta complexa temática e, por outro, tecer alguns fios condutores que poderão constituir uma base para futuras explorações na área da qualidade de vida, da educação, da igualdade de oportunidades e dos direitos humanos das crianças com surdez.

---

<sup>28</sup>LIN, F., NIPARKO, J., (2006) "Measuring Health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: a systematic review", in *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*, 70 pp. 1695-1706. *Vid.*, igualmente na matéria, MORETTINI Marina, SANTOS, Maria, STEFANINI, Marcela, ANTÓNIO, Fernanda, BEVILACQUA, Maria Cecilia, CARDOSO, Maria Regina, (2013) "Measures of Quality of Life in Children with cochlear implant: systemic review" in *Braz J Otorhinolaryngol*, 79 (3) pp.382-90.

## Referências

1. ARCHBOLD, Sue (2005), "Paediatric Cochlear Implantation – Has Cochlear Implantation Changed the Face of Deaf Education?" in *ENTNews*, 14, n. º 5, November/December, pp. 52-54.
2. ANDERSON, Ilona, KUHN-INACKER, Heike, VEEKMANS, Kim, PITTERL, Markus, SHEPHERD, Denise, D'HAESE, Patrick (2004), "Benefits of Early Cochlear Implantation Following Early Assessment of Hearing Impairment", trabalho apresentado no congresso: The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, promovido pela Newborn Hearing Screening (NHS), Maio, Itália.
3. CONNOR, Carol, CRAIG, Holly, RAUDENBUSH, Stephen, HEAVNER, Krista, ZNOLAN, Teresa (2006), "The age at which young deaf children receive cochlear implants and vocabulary and speech production growth: Is there an added value for early implantation?" in *Ear Hear*, 26, pp.1-17.
4. FERNANDES, Fátima (2004), "O "Princípio da Responsabilidade" de Hans Jonas: em Busca dos Fundamentos Éticos da Educação Contemporânea" in *Da Ética à Utopia em Educação*, (coord.: Eunice Nascimento, José Gonçalves, Fátima Fernandes, Paula Leitão), Porto: Edições Afrontamento, pp.14-68.
5. GOMES, Carla Amado (2002), *Três Estudos de Direito da Educação*, Lisboa: Associação Académica da Faculdade de Direito.
6. KANT, Immanuel (1981), *Traité de Pédagogie* (trad. do original francês de 1803 por J. Barni) Paris: Hachette Education.
7. KAPLAN, Robert (2001), "Quality of life in Children: a health care policy perspective" in *Quality of Life in Child and Adolescents Illness: concepts, methods and findings* (coord.: Hans Koot & Jan Wallander), USA: Brunner-Routledge, pp.89-120.
8. LIN, F., NIPARKO, J., (2006) "Measuring Health-related quality of life after pediatric cochlear implantation: a systematic review", in *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*, 70, pp.1695-1706.
9. PEIXOTO, Maria Conceição, SPRATLEY, Jorge, OLIVEIRA, Guiomar, MARTINS, Jorge, BASTOS, José, RIBEIRO, Carlos (2013), "Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results" in *International Journal Pediatric Otorhinolaryngol*, 77, pp. 462-468.
10. PIAGET, Jean (1990), *Para Onde Vai a Educação?* (trad. do original francês de 1972 por Ivette Braga), 2.ª ed., Lisboa: Livros Horizonte, p. 53.

11. MONTEIRO, Agostinho Reis (2004), *Educação e Deontologia*, Lisboa: Escolar Editora.
12. MORETTINL Marina, SANTOS, Maria, STEFANINI, Marcela, ANTÓNIO, Fernanda, BEVILACQUA, Maria Cecilia, CARDOSO, Maria Regina, (2013) "Measures of Quality of Life in Children with cochlear implant: systemic review" in *Braz J Otorhinolaryngol*, 79(3), pp.382-90.
13. NUNES, Cristina Brandão (2004), *A Ética Empresarial e os Fundos Socialmente Responsáveis*, Porto: Vida Económica.
14. RAVENS-SIEBERER, U, Gosch, A, Rajmil, L, ERHART, M, BRUIL, J, POWER, M, et al. as part of the Kidscreen Group (2008) "The Kidscreen-52 Quality of Life Measure for Children and Adolescents: Psychometric Results from a Cross-Cultural Survey in 13 European Countries" in *Value Health*, 11(4), pp. 645-658.
15. REBOUL, Olivier (1982), *O Que é Aprender?* (trad. do original francês de 1980 por Emile Planchard), Coimbra: Almedina.
16. ROBITAIL S, SIMEONI M-C, ERHART M, RAVENS-SIEBERER U, BRUIL J, AUQUIER P and the European Kidscreen Group (2006), "Validation of the European Proxy KIDSCREEN-52 Pilot Test Health-Related Quality of Life Questionnaire: First Results" in *Journal Adolescents Health*, 39, pp.596.e1–596.e10.
17. UNESCO (2002), *Education for All: Is the World on Track?*, Paris: Unesco Publicações.
18. GASPAR, Tânia, GASPAR, Margarida, RIBEIRO, José Luis, LEAL, Isabel (2006), "Qualidade de vida e bem-estar em crianças e adolescentes" in *Revista Brasileira de Terapias Cognitivas*, 2 (2), pp. 47-60.
19. WHOQOL Group (1994), Development of the WHOQOL: Rationale and Current Status. *International Journal of Mental Health*, 23 (3), pp. 24-56.
20. WHOQOL Group (1995), the World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Social Science & Medicine*, 41 (10), 1403-1409.

### **Endereços Eletrônicos**

1. <https://www.unric.org/html/portuguese/humanrights/Crianca.pdf> – Convenção dos Direitos da Criança (1990) [consultado a 02 de maio de 2014 ].
2. [http://direitoshumanos.gddc.pt/3\\_1/IIIPAG3\\_1\\_3.htm](http://direitoshumanos.gddc.pt/3_1/IIIPAG3_1_3.htm) – Declaração Universal dos Direitos do Homem (1948) [consultado a 02 de julho de 2014].

# Capítulo I

## I. Diferentes Perspetivas na Surdez: Doença, Deficiência ou Diferença

Conceitos como os de doença, de saúde, de deficiência, de cuidados médicos, de promoção de saúde, refletem os valores e as crenças de cada cultura e sociedade. Estes conceitos podem variar consoante o contexto histórico, cultural, social e pessoal, científico e filosófico, refletindo a vasta experiência humana.

Em 1948 a Organização Mundial de Saúde definiu saúde como um estado de bem-estar físico, mental e social, total, e não apenas a ausência de doença. Esta definição define-se pela positiva, colocando a saúde num contexto alargado de bem-estar humano em geral, ou seja, caracteriza a saúde pela presença de determinadas características e não pela ausência de outras. Para atingir um completo bem-estar físico, mental e social, o indivíduo deve estar apto a identificar e realizar as suas aspirações, a satisfazer as suas necessidades e a modificar e adaptar-se ao meio. Assim, a saúde é um conceito positivo, que acentua os recursos sociais e pessoais, bem como as capacidades físicas<sup>29</sup>. Deixou assim de ser uma questão do indivíduo isolado, não dependendo unicamente dele, mas também de todas as questões sociais inerentes aos recursos existentes para cada um.

A saúde pode ser vista numa dimensão objetiva e subjetiva, ou seja, estar relacionada com a capacidade funcional do indivíduo ou com o facto de se sentir bem. No que diz respeito à doença, podem também identificar-se várias dimensões. Como refere RUI NUNES: “Se na perspetiva da Medicina, o conceito de doença refere-se, essencialmente, à categorização de grupos de sintomas em entidades clínicas conhecidas e tipificadas, conduzindo a quadros mais ou menos reproduzíveis de doenças, para a pessoa doente vão ser determinantes outros fatores.”<sup>30</sup>. Aliás, cada indivíduo sentirá uma determinada doença de forma distinta, sendo que as variáveis psicológicas, biológicas, culturais e sociais de cada um alteram a sua expressão e prognóstico.

A língua Inglesa, e, naturalmente o mundo anglo-saxónico, reconhecem esta realidade e utilizam três termos para identificar as diferentes dimensões – *disease*,

<sup>29</sup> WHO (1986), *Ottawa Charter for Health Promotion*, First International Conference on Health Promotion. Génova. <http://www.who.int/en> [consultado a 30 de junho de 2014 ].

<sup>30</sup> NUNES, Rui (1999), “Correlações entre os Doentes e as Instituições”, in *Aspetos Éticos das Pessoas em Situação de Doença*, Atas do V Seminário Nacional do Conselho Nacional de Ética para as Ciências da Vida. Lisboa: Coleção Bioética V, p.209.

*illness, sickness*. Em português poderíamos expressá-los como: “ter uma doença”, “sentir-se doente” e “comportar-se como doente”<sup>31</sup>.

Doença no sentido de *disease*, de ter uma doença, pode ser entendida pelas alterações fisiológicas, uma perturbação no sistema ou função do corpo. Doença no sentido de *illness*, corresponde ao facto do indivíduo se sentir doente não é propriamente um acontecimento fisiológico, mas consiste numa configuração de desconforto e desorganização psicológica e social, resultante da interação do indivíduo com o seu meio. Doença no último sentido – *sickness* corresponde ao comportamento do indivíduo como doente, observa-se como um papel assumido por pessoas que foram rotuladas como “não saudáveis”<sup>32</sup>.

Podemos referir que será então possível um indivíduo ter bons índices de saúde e estar bastante doente (*to have a disease*) sendo também possível sentir-se doente (*to be ill*), sem ter nenhuma doença.

A coexistência de sentidos diferentes que a doença pode assumir torna complexa a definição de surdez. Pode assim falar-se em diferentes perspetivas: surdez como doença, sob um ponto de vista biomédico, afetando o pleno desenvolvimento da criança; surdez como deficiência ou incapacidade, sob o ponto de vista psicossocial, inviabilizando a realização de uma função comum aos outros membros da espécie; ou surdez como diferença, percecionada pelos membros de uma comunidade.

A perspetiva médica remete-nos para as perturbações que decorrem no funcionamento auditivo. Nesta perspetiva a surdez é uma condição a ser diagnosticada, tratada e com um plano de reabilitação a ser desenvolvido<sup>33</sup>. A surdez poderá ser também percecionada como uma deficiência, no sentido em que por motivo de perda ou anomalia resulta uma incapacidade para o exercício de atividades consideradas normais, tendo em conta a idade, o sexo e os fatores socioculturais. Numa perspetiva cultural a surdez é classificada como uma diferença, não como um *deficit*. Os Surdos não

<sup>31</sup> RIBEIRO, José Luís Pais (1994), “Psicologia da Saúde, Saúde e Doença”, in *Psicologia da Saúde: Áreas de Intervenção e Perspectivas Futuras*, Teresa McIntyre: Braga, p. 58.

<sup>32</sup> TRISTAM ENGELHART, JR. (1998), afirma que “(...) como a medicina é uma instituição social, as dores, deformidades e disfunções passam a receber um valor social.” Cf. ENGELHART JR., Tristram, *Fundamentos da Bioética*, (trad. do original inglês de 1986 por José Ceschin) São Paulo: Edições Loyola, p. 231.

<sup>33</sup> Aliás, como refere DANIEL SERRÃO: “As pessoas que têm alguma deficiência – visual auditiva, motora – não estão em estado de saúde pelo que são titulares de cuidados de saúde, de diagnóstico, de tratamento, de reabilitação, de acompanhamento.” Cf. SERRÃO, Daniel (2000), “O Serviço Nacional de Saúde e a Reabilitação dos Deficientes”, in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda*, Coimbra: Gráfica de Coimbra, p.104.



configuram a surdez como uma doença ou deficiência, consideram-se apenas um grupo social particular com necessidades específicas, que procura ser reconhecido pela sociedade como uma “minoría cultural”. Cada uma destas perspetivas irá de seguida ser alvo de uma cuidadosa análise.

No campo filosófico quase todo o tipo de conclusões, desde que lógicas, são permitidas. Contudo, não é nosso objetivo desenvolver uma teoria sobre a perspetiva mais correta da surdez. Nada pretendemos provar, apenas ambicionamos lançar algumas pistas que proporcionem ao leitor o adquirir de mais ferramentas que lhe permitam inferir as suas próprias conclusões.

## 1.1 Surdez como Doença

Para o médico otorrinolaringologista a surdez é, basicamente, o resultado de uma patologia orgânica do aparelho auditivo, podendo ser a manifestação de uma doença em evolução, com possibilidade ou necessidade de tratamento médico ou cirúrgico.

A surdez é, então, um sintoma que geralmente faz parte de um leque variado de síndromas. A sua etiologia e diagnóstico dependem de uma enorme variabilidade de fatores como a hereditariedade, produtos ototóxicos, que originam alterações congénitas e os que, por aquisição, lesam o órgão de audição, total ou parcialmente, uni ou bilateralmente.

Para melhor podermos compreender o que é a surdez deve ter-se presente o conceito de audição. A audição começa desde logo no período fetal por volta do quinto/sexta mês de gestação<sup>34</sup>, percecionando aqui o feto alguns sons, como o bater do coração e o tubo digestivo maternos. Também a voz da mãe em baixas frequências é já perceptível nesta fase. Ao sétimo mês do desenvolvimento uterino, o feto responde com movimentos ativos, a estímulos sonoros externos suficientemente intensos para cobrir os ruídos inerentes as atividades cardio-vasculares e digestivas da mãe<sup>35</sup>. Logo após o nascimento, a criança começa a ouvir a sua própria voz, nos dias seguintes já é sensível a todo o fenómeno sonoro e é também capaz de localizar a fonte sonora<sup>36</sup>. São inúmeros os estudos que nos demonstram modificações da atividade motora, do choro, do ritmo cardíaco e respiratório de recém-nascidos, quando expostos a estimulação sonora<sup>37</sup>.

À terceira semana de gestação inicia-se a formação do ouvido e as suas estruturas adquirem desde muito cedo uma dimensão quase adulta. No entanto, este desenvolvimento estende-se para além do nascimento, sendo que um dos compartimentos do ouvido (ouvido médio) é o último local do corpo humano onde o mesênquima permanece como tecido individualizado<sup>38</sup>.

<sup>34</sup> BISWAS, Ashok, GOSWAMI, S.C., BARUAH, Dilip, TRIPATHY, Rajesh (2012) "The Potencial Risk Factors and the Identification of Hearing Loss in Infants" in *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 64 (3), p.214.

<sup>35</sup> DUMONT, A. (1995), no seu livro *L'Orthophoniste et L'Enfant Sourd* esquematiza as percepções auditivas do feto. Cf. DUMONT (1995), *L'Orthophoniste et L'Enfant Sourd*, 2ª ed. Paris: Masson, p. 61.

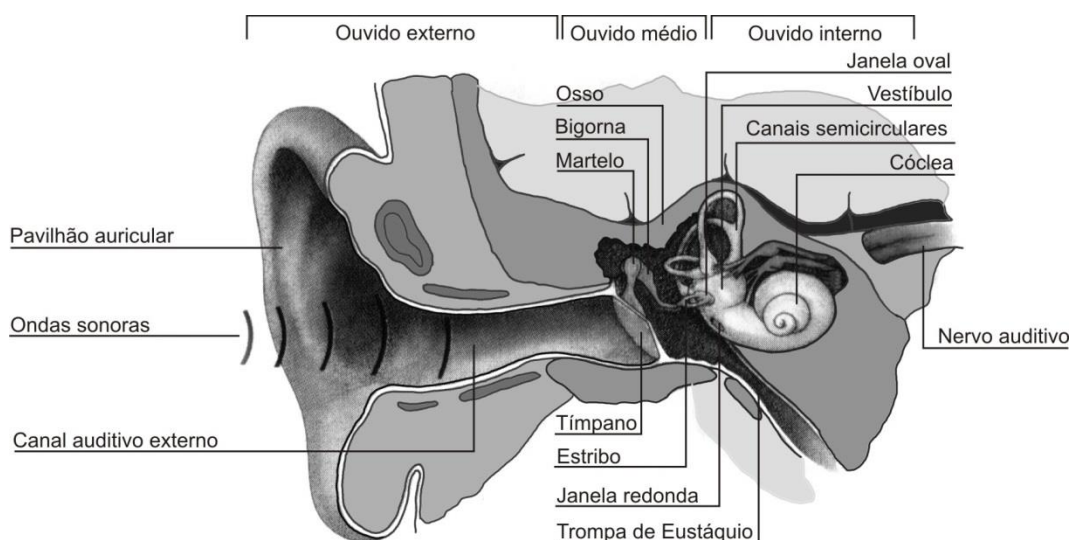
<sup>36</sup> Existem fortes indícios de que o aparelho auditivo recebe informações do exterior logo após o nascimento. Se durante a mamada se produzir um ruído, a sucção cessa temporariamente, o que revela um certo grau de sensibilidade.

<sup>37</sup> *Vid.*, na matéria, REIS, Nuno, onde descreve a memorização de sons maternos como o ruído dos batimentos cardíacos e sons intra-amnióticos. Cf. REIS, Nuno (2003), "A Vida Fetal" in *Psicologia do Feto e do Bebê* (coord.: Eduardo Sá), 3ª ed., S.L.: Fim de Século, pp. 73-76.

<sup>38</sup> RUAH, Carlos (1998a), "Embriologia do Ouvido", in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol.II, Lisboa: Roche, p. 21.

Podemos então, de uma forma simplificada, definir audição como a interpretação do som ao nível do Sistema Nervoso Central. O som consiste numa forma de energia física, numa vibração mecânica com capacidade de propagação em meio gasoso, líquido ou sólido. O processo da audição inicia-se quando um estímulo acústico é percebido pelo ouvido externo e é transmitido através do ouvido médio até ao ouvido interno, ou cóclea. As mensagens acústicas recolhidas pela cóclea são integradas pelo sistema nervoso, comparadas e reconhecidas como elementos significativos. O som é então ouvido, depois de realizar um processo complexo até ser percebido pelo centro auditivo, na parte anterior do cérebro, ou seja, no lóbulo temporal<sup>39</sup>.

É necessária uma maior compreensão da estrutura e da função dos vários compartimentos do ouvido para melhor podermos entender os diferentes tipos de hipoacusia (Fig.1).



**Fig.1** – Estrutura do ouvido humano

O ouvido inclui três compartimentos que interagem com diferentes funcionalidades: o ouvido externo, o ouvido médio e o ouvido interno. É constituído por várias estruturas sensíveis que detetam as vibrações sonoras e as transformam em impulsos nervosos que são transmitidos através do nervo auditivo ao centro auditivo no córtex cerebral.

<sup>39</sup> MAY, Bradford, NIPARKO, John (2009), "Auditory Physiology and Perception" in *Cochlear Implants Principles & Practices* (coord.: John Niparko), 2.ª ed., USA: Wolters Kluwer, pp:1-17.

O ouvido externo que compreende dois segmentos, o pavilhão auricular<sup>40</sup> (orelha) e o canal auditivo externo<sup>41</sup> (CAE) tem uma função dupla. Para além de proteger o ouvido médio é através do pavilhão auricular que se torna possível distinguir a direção pela qual provem o som, visto que o pavilhão tem a capacidade de amortecer e amplificar determinados componentes do som, em função da localização da origem sonora. Pelo canal auditivo externo penetra o som que é transmitido como onda sonora<sup>42</sup>, proveniente do ambiente e captado pelo pavilhão auricular. Estas ondas sonoras são dirigidas para uma membrana tensa, que é posta a vibrar. Esta membrana designa-se por membrana timpânica (separa o CAE do ouvido médio) e transmite as vibrações através de uma cavidade cheia de ar, a uma outra membrana, a janela oval (que separa o ouvido médio do ouvido interno). O ouvido médio transmite as vibrações do tímpano ao ouvido interno através de um mecanismo, a cadeia ossicular<sup>43</sup>. As vibrações da membrana fazem mover o primeiro ossículo, este faz mover o segundo que, por sua vez faz mover o terceiro, completando a cadeia ao transmitir o padrão vibratório à janela oval, à qual se encontra ligado<sup>44</sup>.

Esta cadeia tem um papel fundamental na amplificação da pressão sonora que, vinda do exterior, atinge o tímpano e origina a vibração desta cadeia, constituindo-se como um sistema de transmissão e amplificação da energia sonora. A amplificação da energia sonora deve-se por um lado, ao facto de esta se concentrar numa área (pequena superfície da platina do estribo) com dimensões inferiores às da membrana timpânica. Por outro lado, esta cadeia estabelece um sistema de alavanca que implica um aumento na energia sonora. Os ossículos estão ligados aos ossos circundantes por dois pequenos

---

<sup>40</sup> O pavilhão auricular é constituído por revestimento cutâneo, por fibrocartilagem, ligamentos, músculos e possui ainda vasos e nervos próprios. Vid., na matéria, ROUVIÉRE H., DELMAS A. (1997), *Anatomie Humaine*, 14<sup>a</sup> ed., Vol. I, Paris: Masson, pp. 386-389.

<sup>41</sup> O CAE possui glândulas sebáceas e glândulas produtoras de cerume. O cerume protege o ouvido contra bactérias e fungos, impedindo a penetração destes nos folículos pilosos e glândulas. Impede ainda a maceração da pele. Cf. RUAH, Carlos (1998b), "Otite Média", in *Manual de Otorrinolaringologia* (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. III, Lisboa: Roche, p. 72.

<sup>42</sup> As ondas sonoras consistem em variações de pressão no meio gasoso. As diferenças de pressão entre pontos diferentes traduzem-se numa onda de pressão sonora que produz um deslocamento sucessivo da matéria. Temos como exemplo, uma pedra que cai de uma falésia, origina uma movimentação das partículas de ar adjacentes ao movimento, que por sua vez empurram partículas de ar que lhe estão, por seu turno adjacentes, voltando depois à posição original. Cada partícula desloca-se muito pouco antes de voltar à posição original, no entanto, é suficiente para transmitir uma série de sucessivas variações na pressão no meio gasoso. Assim, quando uma onda sonora é percebida pelos nossos ouvidos inicia-se uma série de alterações na pressão que ativam os recetores auditivos através de uma transmissão mecânica. Vid. GLEITMAN, Henry (1986), *Psicologia*, (trad. do inglês de 1981 por Danilo Silva), 3.<sup>a</sup> ed., Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, p.191.

<sup>43</sup> A cadeia ossicular é constituída pelo martelo, bigorna e estribo, encontrando-se ligada pelo cabo do martelo à membrana timpânica e pelo estribo à janela oval. Cf. SCHULLER, David e SCHLEUNING, Alexander (1994), *Deweese and Saunders Otolaryngology – Head and Neck Surgery*, St.Louis: Mosby, pp. 358-359.

<sup>44</sup> Cf. SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), *Deweese and Saunders Otolaryngology – Head and Neck Surgery*, St.Louis: Mosby, pp. 358-359.

músculos<sup>45</sup> (tensor do tímpano e o estapédico) que têm uma dupla função: por um lado, a manutenção dos ossículos em posição adequada; por outro, quando existem sons com uma intensidade muito elevada, reagem contraindo-se (reflexo de enfraquecimento), limitando a ação amplificadora dos ossículos e protegendo deste modo o ouvido interno<sup>46</sup>.

O ouvido médio encontra-se geralmente cheio de gás, que entra nesta cavidade através da trompa de Eustáquio, a qual se abre nos movimentos faríngeos que criam diferenças de pressão atmosférica entre a nasofaringe e a caixa do tímpano. A trompa de Eustáquio tem como finalidade proteger a entrada de secreções para o ouvido médio, removê-las e ventilar o ouvido médio. A alteração destas funções provoca uma obstrução ou um aumento de calibre. A obstrução poderá ser de origem mecânica ou funcional. A obstrução mecânica pode ser de origem intrínseca, como a originada por edema do lúmen da trompa por alergia ou infeção, ou de origem extrínseca, como por exemplo, pela hipertrofia das adenoides ou a obstrução nasal. A obstrução funcional resulta da imaturidade anatómica das trompas das crianças. Nas crianças mais novas, o comprimento da trompa é menor e menor é também a sua cartilagem. A posição do músculo tensor do palato, devido ao seu posicionamento mais horizontal, torna-o menos eficiente para abrir a trompa<sup>47</sup>. Assim, quanto mais nova é a criança mais vulnerável estará à obstrução da trompa. A obstrução da trompa de Eustáquio originada por um edema ou inflamação é o fator principal do desenvolvimento de otite média<sup>48</sup>.

Todas as alterações do funcionamento auditivo que possam surgir no ouvido médio, como consequência das diferentes patologias, colocam em causa a transmissão normal do impulso mecânico provocado pelo som, sendo por isso causa de uma perda auditiva de transmissão ou de condução, que abordaremos mais adiante. Não será assim possível que o ouvido interno, mesmo que funcione normalmente, receba de uma forma adequada os impulsos sonoros provenientes do ambiente<sup>49</sup>.

O ouvido interno ou labirinto é a primeira parte do aparelho auditivo a formar-se no embrião, iniciando o seu processo de desenvolvimento na terceira semana de

---

<sup>45</sup> REIS, José Luis, afirma que “a sua ação é reflexa e bilateral e pode ser desencadeada quer por um estímulo acústico quer por uma estimulação tátil ou elétrica do ouvido externo ou da face. O músculo tensor do tímpano, inserido no colo do martelo, é enervado pelo trigémeo, enquanto o músculo do estribo, inserido no colo do mesmo é enervado pelo nervo facial”. Cf. REIS, José Luís (1998a), “Fisiologia da Audição” in *Manual de Otorrinolaringologia* (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, p. 52. *Vid.* igualmente na matéria, ROUVIÉRE H. e DELMAS A. (1997), pp. 406-407.

<sup>46</sup> *Vid.*, nomeadamente, SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), p. 372.

<sup>47</sup> RUAH, Carlos (1998b), p. 75.

<sup>48</sup> Cf. SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), p. 361. *Vid.*, igualmente, BECKER Walter, NAUMANN Hans, PFALTZ Carl (1994), *Ear, Nose, and Throat Diseases*, New York: Thieme, p. 10.

<sup>49</sup> REIS José Luís (1998a), p. 52.

gestação<sup>50</sup>. Localizado na espessura do rochedo, parte do osso temporal, é constituído por um conjunto de estruturas de grande complexidade. É composto pelo órgão final da audição, a cóclea, e pelo órgão que regula o equilíbrio, o vestíbulo com os canais semicirculares<sup>51</sup>. Apesar do desenvolvimento da cóclea e do ouvido interno estarem completos no momento do nascimento, a via auditiva central necessita de maior maturação, um processo que está relacionada e dependente de estimulação auditiva<sup>52</sup>.

O labirinto pode ser também dividido morfológicamente numa estrutura óssea (labirinto ósseo), composto por cavidades ósseas que comunicam entre si, e numa estrutura membranosa (labirinto membranoso), constituída por um conjunto de formações e cavidades, que servem de base às formações sensoriais do ouvido interno. O labirinto ósseo é composto por tecido compacto, onde se distingue o vestíbulo ósseo, os canais semicirculares ósseos, o caracol, os aquedutos e o canal auditivo interno<sup>53</sup>. O labirinto membranoso compreende três estruturas principais, o vestíbulo, os canais semicirculares membranosos e a cóclea. Todas as cavidades e canais comunicam entre si e estão repletas de um líquido espesso conhecido por endolinfa. O espaço que separa a parede do labirinto membranoso do labirinto ósseo designa-se de espaço peri linfático, estando repleto de um líquido, designado de perilinfa<sup>54</sup>.

A endolinfa tem um conteúdo iónico similar ao líquido intracelular (altos níveis de potássio e baixos níveis de sódio), e encontra a sua origem em algumas formações do canal coclear, nomeadamente na estria vascular. Encontra-se em todas as cavidades que constituem o labirinto membranoso, assegurando o transporte das ondas sonoras e do oxigénio às células sensoriais<sup>55</sup>. A sua composição em eletrólitos controla o volume do fluido que circula no sistema endolinfático. A perilinfa é um líquido exo celular, que tem origem no líquido cefalorraquidiano e vasos peri labirínticos. Ao contrário da endolinfa, este fluido contém baixos níveis de potássio e altos níveis de sódio, atuando como um

---

<sup>50</sup> RUAH, Carlos (1998b), p. 13.

<sup>51</sup> Em número de três de cada lado, estes canais são formações tubulares semicirculares que, consoante a sua situação, se denominam superior, posterior e horizontal ou externo. Cada canal semicircular é um tubo ósseo que contém perilinfa, cercando o tubo membranoso que contém endolinfa. Os três canais semicirculares, bem como duas pequenas concavidades esféricas (utrículo e sáculo) situadas no vestíbulo, possuem funções mais ligadas à noção de equilíbrio do que propriamente à audição. Vid. SWARTZ, Joel, DANIELS, David, HARNBERGER, Ric, SCHAFFER, Katherine, MARK, Leighton (1996), "Balance and Equilibrium, I: The Vestibule and Semi-circular Canals" in *AJNR* 17, pp.17-21.

<sup>52</sup> BISWAS, Ashok, GOSWAMI, S.C., BARUAH, Dilip, TRIPATHY, Rajesh (2012), p.214.

<sup>53</sup> A cápsula óssea que envolve estes órgãos é o osso mais compacto do ser humano. Estas estruturas estão protegidas de agressões mecânicas num grau mais elevado do que qualquer outra estrutura do corpo. Vid., na matéria, SCHULLER, David e SCHLEUNING, Alexander (1994), p. 363.

<sup>54</sup> ROUVIÉRE H & DELMAS A. (1997), pp. 422-423.

<sup>55</sup> Cf. SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), p. 363.

amortecedor contra movimentos abruptos da cabeça<sup>56</sup>. O labirinto coclear membranoso flutua literalmente neste fluido.

A cóclea corresponde à parte anterior do ouvido interno, é constituída por um tubo ósseo enrolado em espiral com duas voltas e meia. Existem três compartimentos dentro da cóclea: dois deles, a rampa vestibular e a rampa timpânica, estão associados à janela oval e a janela redonda, e contêm perilinfa. O terceiro compartimento é precisamente o canal coclear, que possui uma forma triangular e se encontra repleto de endolinfa<sup>57</sup>. Os seus limites são constituídos pela membrana basilar que constitui a base do canal coclear. As células da estria vascular formam a parede externa do canal coclear e o terceiro lado do triângulo é formado pela membrana de Reissner<sup>58</sup>. Nestas estruturas encontram-se líquidos que funcionam como um sistema hidrodinâmico. Estão conectados com a janela oval e com a janela redonda e atuam por fases, ou seja, um movimento de afundamento do estribo no interior da cóclea irá produzir, através da deslocação da perilinfa, um movimento de exteriorização da janela redonda, sucedendo o mesmo em sentido contrário. Estas ondas, transmitidas ao líquido endolinfático do canal coclear, induzem nestes movimentos ondulatórios, dos quais resultam modificações bioelétricas no órgão de Corti nele contido, as quais originam impulsos elétricos nas fibras nervosas<sup>59</sup> (Fig.2).

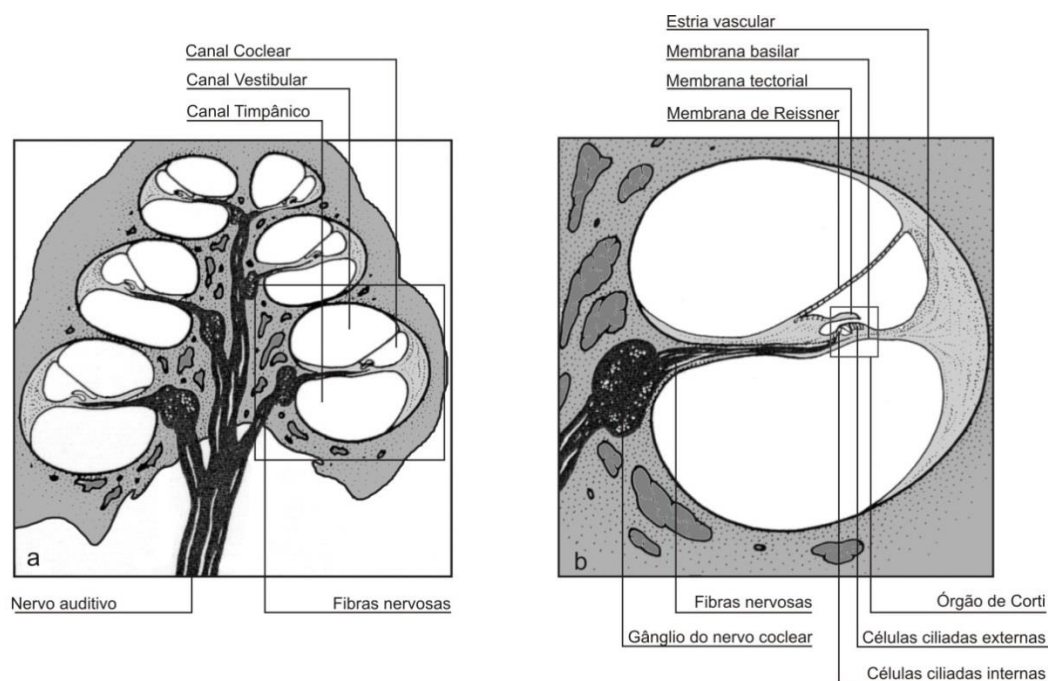
---

<sup>56</sup> BECKER Walter, NAUMANN Hans, PFALTZ Carl (1994), p. 11.

<sup>57</sup> SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), p. 365.

<sup>58</sup> Cf. RUAH, Samuel (1998a) "Anatomia do Ouvido", in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, p. 44.

<sup>59</sup> REIS, José Luís (1998a), p. 52. *Vid.* igualmente na matéria AL-MANA, D., CERANIC, B., DJAHANBAKHCH, O., LUXON, M., (2008), "Hormones and the auditory system: a review of physiology and pathophysiology" in *Neuroscience* 153, pp. 881–900.



**Fig. 2.a e 2.b** – a) – corte axial da cóclea; b) – canal coclear

O órgão de Corti ou o órgão sensorial periférico da audição é uma estrutura complexa localizada sobre a membrana basilar, sendo composto por um conjunto de células ciliadas<sup>60</sup> (fibras basilares). Estas células encontram-se dispostas em células ciliadas internas e células ciliadas externas. Na cóclea existem cerca de três mil e quinhentas células ciliadas internas que se localizam dentro do pilar interno do órgão de Corti, estando dispostas numa única fila de células. Estas células sensoriais decodificam a mensagem e enviam-na ao sistema nervoso. Deste modo, as células ciliadas internas atuam como mecano-receptores, servindo de transdutores de energia mecânica em energia bioelétrica que é transmitida ao sistema nervoso central<sup>61</sup>. As células ciliadas externas constituem três filas, sendo em número de vinte a trinta mil, e encontram-se do lado da estria vascular, sob uma forma cilíndrica. Funcionam como amplificadores e como filtros, ou seja, amplificam a vibração e selecionam uma frequência (processo anterior à decodificação da mensagem), permitindo ao cérebro efetuar a sua discriminação.

<sup>60</sup> Estas células são muito semelhantes às que se encontram no sistema vestibular. Este sistema tem um papel fundamental no que concerne à postura do corpo, da cabeça, dos movimentos e dos membros com precisão. Permite-nos ajustar a posição do nosso corpo para manter o equilíbrio e facilidade de movimento. Por exemplo: quando corremos, não visualizamos o mundo aos saltos, o sistema vestibular deteta um movimento vertical do corpo e automaticamente ajusta os músculos dos olhos, de forma a compensar o movimento do corpo, mantendo o campo de visão constante. Cf. ELIOT, Lise (1999), *What's Going on in There?*, New York: Bantam Books, p. 230.

<sup>61</sup> BECKER, Walter, NAUMANN, Hans, PFALTZ, Carl (1994), p. 23.



As células possuem estero cílios e quino cílios especializados na superfície apical, que se encontram em contacto com uma estrutura fibrosa denominada membrana tectorial, a qual se encontra por cima das células ciliadas internas e externas<sup>62</sup>.

Se efetivamente estivermos perante uma cóclea que tenha sofrido qualquer lesão nas células ciliadas externas, geralmente provocada por antibióticos<sup>63</sup> altamente ototóxicos, esta será capaz de reenviar mensagens ao cérebro, embora inutilmente, dado não se efetuar a discriminação em frequências<sup>64</sup>.

A pressão do líquido na rampa vestibular transmite-se ao líquido da rampa timpânica através de duas membranas (basilar e de Reissner) do órgão de Corti. Qualquer movimento da janela oval irá originar alterações de pressão no fluido coclear (perilinf), o qual provoca vibrações na membrana basilar. Estas vibrações originam deformações na membrana basilar que, por sua vez, fazem com que os cílios das fibras basilares se dobrem, constituindo assim o estímulo imediato para a sua atividade<sup>65</sup>.

Deste modo, o deslocamento das ondas nos líquidos do ouvido interno, devido às vibrações da onda de pressão sonora, ativa as células sensoriais do órgão de Corti, onde se transformam em impulsos elétricos no nervo auditivo. O movimento dos cílios provoca uma polarização das células, de sinal e intensidade proporcional ao seu movimento. Assim, as variações de polaridade das células ciliadas são transmitidas por via nervosa ao córtex cerebral onde o cérebro identificará as ditas vibrações como som.

A flexibilidade e a dureza da membrana basilar modifica-se ao longo do tubo coclear. Próximo da janela oval a membrana é estreita e dura (sons graves), no entanto na zona espiral é mais larga e flexível (sons agudos). Assim, os diferentes sons são traduzidos em diferentes estímulos eletrónicos, em diferentes zonas da cóclea<sup>66</sup>. Esta mudança progressiva em massa e em dureza é semelhante aos fios de um instrumento musical. As baixas frequências produzem um ponto de máxima amplitude no ápice da membrana basilar enquanto as altas frequências o produzem na base<sup>67</sup>.

---

<sup>62</sup> BECKER, Walter, NAUMANN, Hans, PFALTZ, Carl (1994), pp.14-15.

<sup>63</sup> Em particular os aminoglicosídeos.

<sup>64</sup> Cf. RUAH, Samuel (1998a) *Vid.*, igualmente, na matéria BRADFORD, J. May (2000), "Auditory Physiology and Perception" in *Coclear Implants – Principles & Practices*, (coord.: Niparko, K. John), Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, pp.13-14.

<sup>65</sup> Cf. SCHULLER e David, SCHLEUNING, Alexander (1994), pp. 373-376.

<sup>66</sup> ELIOT, Lise (1999), p. 232.

<sup>67</sup> BRADFORD, J. May (2000), pp.13-14. A este propósito, HERMANN VON HELMHOLTZ (1821-1894) propôs a "teoria da localização", que defendia que diferentes partes da membrana basilar correspondiam a diferentes frequências de som. Hoje sabe-se que este Autor tinha razão, pelo menos em parte. GEORG VON BÉKÉSY (1899-1972), nos seus estudos, que lhe valeram o prémio Nobel em 1961, confirmou e desenvolveu esta teoria. No entanto, várias investigações decorreram chegando-se à ideia atual de que todas as estruturas cocleares possuem propriedades de discriminação fina das frequências. Cf. GLEITMAN, Henry (1986), p.195.

Na parte mais enrolada da cóclea<sup>68</sup> (o ápice), em que a membrana fica menos dura e é mais protegida, poderemos encontrar em caso de deficiência auditiva, células intactas, sensíveis a altas frequências. O ápice da cóclea parece ser mais vulnerável às agressões provocadas pelo ruído e por medicamentos ototóxicos. As lesões daí resultantes manifestam-se numa perda considerável nas frequências agudas. Daí que a esmagadora maioria das crianças com surdez sintam maior apetência para os sons graves.

O nervo auditivo sai da cóclea, ramificando-se em duas vias, uma via segue para o córtex temporal enquanto a outra via vai ligar-se ao nervo auditivo oposto (no núcleo olivar superior). Este núcleo efetua a seleção do impulso nervoso, localizando os sons no espaço. Apesar de existirem outras ligações, é sobretudo este cruzamento a nível da medula que permite a cada hemisfério do cérebro receber informações do ouvido do seu lado como também do lado oposto<sup>69</sup>.

É ainda de salientar que lesões ao nível do ouvido e do nervo auditivo poderão provocar hipoacusia. Lesões a nível do órgão de Corti poderão não permitir uma perceção, discriminação e identificação dos sons de forma eficaz<sup>70</sup>.

A audição normal depende, então, de vários fatores. Porém, algumas lesões do sistema auditivo levam a que a audição sofra interrupções, mais ou menos graves, no processo normal da receção, transmissão e processamento do som. É indispensável compreender a localização e as consequências dessas lesões, sobretudo relacionando-as com o período de desenvolvimento da criança e aí determinar, por um lado, a amplitude e gravidade da perda auditiva e, por outro lado, que componentes do órgão da audição ficaram menos operacionais.

Produz-se uma perda auditiva<sup>71</sup> quando se deteriora um dos componentes da cadeia auditiva e dependendo da função a cumprir por cada componente, o tipo e gravidade da mesma perda variarão. Várias metodologias existem que permitem classificar a hipoacusia.

---

<sup>68</sup> É geralmente por mau funcionamento da cóclea que surgem os graus mais acentuados de surdez. A surdez resultante da lesão das células sensoriais da cóclea é denominada de surdez neurosensorial. *Vid.*, na matéria, RODRIGUES, Paulo (2000), "Surdez Infantil Rastreio e Perspetivas Médicas" in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda*, (coord.: Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, p. 27.

<sup>69</sup> ELIOT, Lise (1999), pp. 232-234.

<sup>70</sup> SOUSA Alberto (2000), *A Criança com Dificuldades de Audição*, Lisboa: Escola Superior de Educação João de Deus, p. 35.

<sup>71</sup> A perda auditiva medida objetivamente pode também designar-se por hipoacusia (perda parcial) ou anacusia (cofose) quando a perda é total.

De um modo geral, e independentemente da causa da perda auditiva, esta, é avaliada pela intensidade (decibel - dB)<sup>72</sup> do som percebido, em cada um dos ouvidos, em função de diversas frequências – 125 Hz; 250 Hz; 500Hz; 1000 Hz; 2000Hz; 4000Hz e 8000Hz. A frequência consiste no número de vibrações que o corpo produz, dentro de uma dada unidade de tempo, usualmente o segundo<sup>73</sup>. Uma mesma frequência poderá ser produzida com uma maior ou menor intensidade. Esta avaliação da perda auditiva realiza-se através de métodos objetivos (de que a audiometria tonal é um bom exemplo)<sup>74</sup>. A escala em que se expressam estas diferenças é logarítmica<sup>75</sup>, o que permite comprimir uma vasta gama de intensidades. Assim, os diferentes intervalos não são homogêneos, ou seja, entre 30 dB e 40 dB, existe por exemplo uma diferença menor do que a que se pode verificar entre 80 dB e 90 dB. Quando aumentamos a intensidade de um bel ou 10 dB, o que fazemos é multiplicá-la por dez. O decibel consiste então, na menor pressão necessária para provocar a sensação de audição, sendo que  $1 \text{ dB} = 10^{-5}$ . O decibel é, portanto, a unidade prática que expressa a relação entre duas intensidades e não os valores reais dessas intensidades. O quadro seguinte é representativo da intensidade de alguns sons comuns medidos em decibéis:

---

<sup>72</sup> A unidade de som é o décimo do bel ou decibel. O bel é uma unidade de medida relativa, não dimensional, utilizada em acústica para expressar o quociente entre duas potências ou intensidades. A intensidade refere-se ao grau de energia com que foi estimulado o corpo para se movimentar e emitir o som.

<sup>73</sup> As deslocamentos das ondas sonoras ocorrem por ciclos. O número de vezes que o ciclo se repete por unidade de tempo designa-se frequência. A unidade de tempo geralmente utilizada é o segundo e a frequência é o número de ciclos por segundo, unidade denominada Hertz (Hz). Frequências baixas, de poucos Hz, originam sons graves, enquanto que frequências elevadas provocam sons agudos. A altura do som, é então, determinada pela sua frequência. Um corpo em estado de inércia, terá uma frequência de 0 Hz, à medida que se passa a movimentar, a sua frequência irá aumentando.

<sup>74</sup> Naturalmente, que no plano de avaliação clínica torna-se fundamental determinar a etiopatogenia da lesão do aparelho auditivo. Vid., sobre este ponto NUNES, Rui (2000), "Seleção de Doentes para o Implante de Ouvido Médio", in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord.: Rui Nunes), Porto: Serviço de Bioética e Ética Médica, p. 83

<sup>75</sup> Os logaritmos surgiram para dar resposta à necessidade, em resolver problemas com números muito extensos, como os que existem no estudo da astronomia, ou números muito pequenos, como os que aparecem no estudo das moléculas. Um logaritmo é, portanto, um expoente a que deve ser elevado um número que serve de base, para se obter o número dado. Os logaritmos são representados numa escala utilizando para o efeito papel milimétrico. Vid., na matéria RODRIGUES, Paulo (2000), p.24.

**QUADRO I – EXEMPLOS DE EQUIVALÊNCIA DE SONS EM VÁRIAS FONTES**

Decibéis	Equivalência de Som
0	Limiar da audição humana
20	Sussurrar baixo
40	Som provocado pelo funcionamento de uma casa
60	Conversação normal
80	Toque telefónico
100	Metro subterrâneo
120	Trovão forte
140	Avião a jacto a 100 pés de altitude (causa dor e lesões)

Fonte: ELIOT, Lise (1999), *What's Going on in There?*, New York: Bantam Books, p. 230.

Diferentes classificações existem sobre a intensidade de hipoacusia e os correspondentes graus da perda auditiva. Geralmente, porém, é usual distinguir-se os seguintes graus de perda auditiva: deficiência auditiva ligeira, moderada, severa, profunda ou total (Quadro II). Os níveis de intensidade variam de acordo com diferentes autores, sendo no entanto a classificação apresentada a mais habitual.

**QUADRO II – CLASSIFICAÇÃO DA SURDEZ INFANTIL SEGUNDO O SEU GRAU**

Grau de Surdez Infantil	Perda (dB)
Hipoacusia Ligeira	26-45 dB
Hipoacusia Moderada	46-75 dB
Hipoacusia Severa	76-100 dB
Hipoacusia Profunda	101-119 dB
Hipoacusia Total (Anacusia)	>120 dB

Fonte: AL-ABDULIAWAD, Khayria A., ZALZOUK, Siraj M. (2003), "The Prevalence of Sensorineural Hearing Loss Among Saudi Children", in *International Congress Series 1240*, Internacional Federation of Otorhinolaryngological Societies, p. 202; Vid., igualmente, COPMANN, Kathryn (1996), "The Audiological Assessment" (coord.: Sue Schwartz) in *Choices in Deafness*, United States: Woodbine House, p. 29.

A perda auditiva ligeira consiste na incapacidade de detetar a energia sonora no nível de audição em torno dos 26 dB a 45 dB, que mesmo sendo reversível poderá interferir no desenvolvimento normal do ser humano. Trata-se, na maioria dos casos, de uma hipoacusia de transmissão ou de condução, ou seja, caracterizada por uma perda auditiva para sons conduzidos pelo ar, enquanto os sons levados ao ouvido interno por condução óssea do crânio e do osso temporal são ouvidos normalmente. Para a criança com esta perda auditiva, a fala normal é percebida, sendo somente certos elementos fonéticos que escapam à sua compreensão.

Nos casos de surdez moderada, os limiares de compreensão e de aprendizagem são superiores ao limiar auditivo, o que gera várias dificuldades. Está em causa uma perda entre 46 dB e 75 dB, sendo neste caso necessário elevar a voz, e o deficiente auditivo recorre já com frequência à leitura labial. A deficiência auditiva severa situa-se entre os 76 dB e os 100 dB. A palavra só é entendida junto do ouvido e com voz forte, os ruídos muito intensos são igualmente percebidos. O mesmo já não acontece quando a surdez é profunda, situando-se entre os 101dB e os 119 dB aqui apenas os ruídos muito intensos são percebidos, não existindo nenhuma percepção da palavra. A deficiência auditiva total (anacusia ou cofose) é aquela que ultrapassa os 120 dB, não sendo nenhum som percebido.

O conhecimento da etiologia assume um valor preponderante no estudo epidemiológico da surdez neuro sensorial infantil, sendo no entanto vários os fatores que efetivamente contribuem para este desiderato. Se se pode colocar em dois polos, a surdez de causa genética e a surdez adquirida, é necessário admitir casos de etiologia multifactorial.

Na anamnese de uma criança com surdez é frequente identificarem-se vários fatores responsáveis, que podem eventualmente associar-se entre si, o que poderá tornar difícil a indicação de uma causa exclusiva. Assim, o problema em identificar a etiologia reside no facto de ser um procedimento em retrospectiva e, normalmente, envolver pais que tiveram pouco ou nenhum contacto prévio com a surdez e para quem o processo de diagnosticar a perda de audição foi traumático. Existe assim, uma grande probabilidade de obter um diagnóstico incorreto.

De facto, os pais muitas vezes têm tendência para atribuir a surdez a causas externas, fora do seu controlo. Estes acreditam frequentemente que a criança teve audição desde o nascimento mas que em qualquer momento a perdeu. Tal tendência pode ser reforçada pela ausência de qualquer caso conhecido de surdez na família.

Os diferentes tipos de surdez estão relacionados, fundamentalmente, com o local anatómico da lesão: ouvido externo, médio, interno, região retro coclear ou central<sup>76</sup>. Pode ainda ser classificada em surdez de transmissão, neurosensorial ou mista, surgindo de forma súbita, gradual ou progressivamente, uni ou bilateralmente<sup>77</sup>. A surdez unilateral, mesmo que ocorra desde o nascimento, tem pouca relevância, sobretudo se se tratar de uma hipoacusia de transmissão, visto que não irá afetar o desenvolvimento global da criança. Geralmente estes casos só são detetados tardiamente, pelos pais ou pelos professores. No entanto, a surdez bilateral, já origina prejuízos consideráveis.

A surdez de transmissão constitui um problema de intensidade insuficiente, ou seja, uma alteração estrutural do sistema de condução do som. O ouvido interno tem capacidade de funcionamento normal. No entanto não é estimulado pela vibração sonora. A grande maioria dos casos pode ser corrigida através de tratamento clínico ou cirúrgico. Trata-se de uma situação muito frequente nas crianças, sendo também menos grave<sup>78</sup>, visto que o aparelho auditivo apenas está comprometido moderadamente, mantendo-se alguma audição residual. Este tipo de hipoacusia pode ser congénita, nos doentes com malformações da orelha, do canal auditivo ou do ouvido médio, ou pode ser adquirida em qualquer idade (situação mais frequente).

A surdez de percepção ou neurosensorial relaciona-se com o deficiente funcionamento do ouvido interno, do nervo auditivo ou das vias centrais que conduzem o som até ao córtex cerebral. As frequências mais elevadas serão as primeiras a deixar de ser percebidas com nitidez, o que origina imediatamente dificuldades na clareza das palavras. Como os sons agudos executam um papel importante na compreensão, não sendo facilmente percebidos, torna-se difícil fazer a discriminação dos sons ouvidos. Estas lesões estão frequentemente associadas a uma distorção dificilmente compensável da sensação auditiva<sup>79</sup>. Constitui a causa mais frequente de surdez profunda, sendo necessário uma intervenção muito específica e o mais precocemente possível. Este tipo de hipoacusia é geralmente subdividido em causas genéticas e não-genéticas, podendo ocorrer durante a gestação, no momento do parto ou

<sup>76</sup> A surdez central resulta de uma alteração ou impedimento dos nervos auditivos ao córtex cerebral, ou efetivamente no próprio córtex, onde a mensagem sonora não é interpretada e integrada. Trata-se, no entanto, de uma situação excecional na criança. Cf. BOONE, Daniel, PLANTE, Elena (1994), *Comunicação Humana e Seus Distúrbios*, 2ª ed., Porto Alegre: Artes Médicas, pp.113-114.

<sup>77</sup> Cf. RUAH, Samuel, RUAH, Carlos (1998a), p.125.

<sup>78</sup> A hipoacusia de transmissão é dez vezes mais comum que a hipoacusia de percepção e quando pura não provoca uma perda superior a 75 dB, ou seja não ultrapassa a classificação de moderada. *Vid.*, na matéria, OLIVEIRA, Pedro, CASTRO, Fernanda, RIBEIRO, Almeida (2002), "Childhood Hearing Impairment" in *Rev. Brasileira de Otorrinolaringologia*, Maio, vol. 68, nº 3, p. 418.

<sup>79</sup> NUNES, Rui (2000), p. 82.

posteriormente<sup>80</sup>. Existem algumas situações em que não é possível classificar a surdez de percepção em nenhuma categoria expressa, sendo denominadas de surdez neurossensorial de etiologia desconhecida.

A surdez mista surge quando coexistem alterações nas componentes de transmissão e da percepção sonora. Tanto o ouvido médio como o ouvido interno estão envolvidos. Este tipo de perturbação pode ocorrer também quando o sujeito inicialmente apresenta uma lesão do tipo neurossensorial e posteriormente desenvolve uma lesão do tipo condução. Outras situações de surdez mista podem ficar a dever-se ao resultado de uma malformação quer no ouvido médio, quer no ouvido externo, originando por isso os dois tipos de perda auditiva. Estas situações necessitam de muita atenção, visto que, também de forma inversa, a componente de transmissão agrava a deficiência neurossensorial, motivo pelo qual deverá ser sistematicamente procurada e corrigida.

A necessidade de uma classificação adaptada à prática clínica, levou muitos autores a considerarem as diferentes causas de acordo com o período de vida em que estão implicadas – pré-natal, perinatal e pós-natal. Na surdez pré-natal, o estímulo atua em qualquer momento da vida intrauterina da criança, desde a concepção ao nascimento. Torna-se importante demarcar este período, pois o momento do desenvolvimento intrauterino em que ocorrem as lesões terá consequências bastante diferentes. Assim, até aos três meses de gestação, as lesões produzidas (embriopatias) levam a alterações que, geralmente, são orgânicas e secundariamente funcionais. Dos três meses de gestação e até ao seu termo (fetopatias), o feto está em formação, daí que, as alterações serão mais funcionais do que orgânicas. Obviamente que este entendimento não é absoluto.

As causas gerais etiopatogénicas, que poderão ocorrer durante os nove meses de gestação, sendo suscetíveis de produzir lesões definitivas são: causas de origem genética, em que se verifica uma alteração dos elementos genéticos; causas de origem hereditária e causas adquiridas, por alteração local, intrínseca ou extrínseca ou por doença sistémica da mãe<sup>81</sup>.

A surdez perinatal engloba o momento do nascimento e o período que imediatamente o precede e sucede. As causas que poderão originar alguma lesão estão relacionadas essencialmente com três elementos fundamentais: o recém-nascido, a parturiente e todas as influências extrínsecas independentes da parturiente ou do

<sup>80</sup> SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), p. 453.

<sup>81</sup> Cf. RUAH, Samuel, RUAH, Carlos (1998a), p.108.

recém-nascido. Assim, a prematuridade<sup>82</sup> e consequentemente o baixo peso do recém-nascido<sup>83</sup>, o sofrimento fetal, a incompatibilidade Rh, as infeções neonatais, a anoxia neonatal e as drogas ototóxicas, são algumas das causas responsáveis pelas alterações auditivas nos recém-nascidos. No que diz respeito à mãe e ao momento do parto, o parto prolongado e hemorragias no decorrer do mesmo, o trauma obstétrico e um longo período de gestação são algumas situações usualmente associadas à surdez<sup>84</sup>. As influências extrínsecas dizem respeito sobretudo a ruídos ambientais, nomeadamente produzidos pelos ruídos das incubadoras, dos aspiradores e nebulizadores. Embora estas causas estejam ainda pouco exploradas, tem-se atribuído às lesões cocleares que surgem em crianças, uma etiologia associada ao trauma sonoro<sup>85</sup>.

Na surdez pós-natal, as crianças nascem com audição normal e só mais tarde, por vezes após a puberdade, surge a perda de audição. Esta perda poderá ficar a dever-se, quer a causas genéticas e hereditárias de aparecimento tardio, quer a causas adquiridas. Atualmente conhecem-se um número de casos consideráveis de surdez hereditária de aparecimento pós-pubertário, revestindo-se das características do tipo de hipoacusia de transmissão ou de percepção. A otosclerose é uma das patologias mais frequentes deste tipo de transmissão genética com aparecimento tardio. Em 90% dos casos o diagnóstico é feito a partir da terceira década. Ocorrem alterações no funcionamento do estribo, comportando assim a sua imobilização. Consequentemente não transmitirá corretamente a vibração sonora à cóclea. Este tipo de patologia é corrigível com cirurgia. Estas alterações poderão também ocorrer na própria cóclea, afetando as células ciliadas e obviamente a transmissão da informação ao cérebro, originando uma surdez neurossensorial<sup>86</sup>.

<sup>82</sup> Aliás, RUAH, Samuel, RUAH, Carlos, citando SHIMIZY referem que “o risco de perda de audição nos prematuros é trinta e cinco vezes mais elevado que nas crianças nascidas a termo”. Cf. RUAH, Samuel e RUAH, Carlos (1998a), p.112. RUI NUNES e M. RODRIGUES E RODRIGUES (1998) referem-se à problemática da sobrevivência alcançada através das modernas técnicas dos cuidados neonatais, permitindo a sobrevivência de fetos com setecentos, seiscentos ou mesmo quinhentas gramas de peso corporal, contribuindo, deste modo, para um aumento de casos de surdez profunda neonatal, entre outras deficiências neurológicas. Os Autores defendem que “Este dilema da medicina neonatal, de possibilitar a sobrevivência de recém-nascidos à custa de uma elevada incidência de deficiências neurológicas devastadoras, carece de uma reflexão antropológica mais vasta (...)”. Cf. NUNES, Rui, RODRIGUES, M, e RODRIGUES (1998), “Reabilitação Auditiva na Infância Poderes e Limites da Intervenção Médica” in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda*, (coord.: Rui Nunes), Porto: Fundação Engenheiro António de Almeida, p. 31.

<sup>83</sup> A prematuridade está associada a problemas de baixo peso, que poderão entre outros fatores estar relacionados com o consumo de tabaco e particularmente do álcool. A título de exemplo, podemos referir um estudo elaborado por MIGUEL RICO, *et al.* (2004) em que se salienta que “trinta e três por cento dessas mulheres mantem o consumo de álcool durante a gravidez (...)”, o que não se deixara de refletir obviamente no nascimento de crianças prematuras. Cf. RICO, Miguel *et al.* (2004), “Álcool, Gravidez e Promoção da Saúde” in *Dependências Individuais e Valores Sociais*, (coord.: Rui Nunes, Miguel Ricou, Cristina Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 111-156.

<sup>84</sup> O período de gestação poderá, por erro de cálculo ou falta de assistência, em algumas situações ultrapassar os nove meses. Estão descritos nestes casos situações de surdez. Cf. RUAH, Samuel, RUAH, Carlos (1998a), p.114.

<sup>85</sup> Cf. RUAH, Samuel, RUAH, Carlos (1998a), pp.112-114.

<sup>86</sup> ISAACSON, Jon, VORA, Neil (2003), “Differential Diagnosis and Treatment of Hearing Loss” in *American Family Physician*, vol 68(6), p.1129.



Deste modo, as situações de causa não genética provocam uma surdez “adquirida”, por alteração local, intrínseca ou extrínseca, ou por doença sistêmica da mãe, compreendendo os períodos pré-natal, perinatal e pós-natal (Quadro III).

### QUADRO III – HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL DE CAUSA NÃO GENÉTICA

PRÉ-NATAL	PERINATAL	PÓS-NATAL
Ototóxicos durante a gravidez (aminoglicosídeos, diuréticos, talidomida, álcool)	Icterícia neonatal grave	Infeções (meningite <sup>87</sup> , sarampo...)  Neoplasias (neurinoma do acústico, leucemias)
Infeções congênitas (Citomegalovírus <sup>88</sup> , Rubéola, outras TORCH) <sup>89</sup>	Baixo peso (< 1500gr) e prematuridade	Traumatismos cranianos  Traumatismos sonoros
Outras causas (hemorragias do 1º trimestre, deficiências vitamínicas, hormonoterapia, irradiação pélvica)	Asfixia perinatal  Traumatismo do parto	Fármacos ototóxicos  Doenças metabólicas (hipotireoidismo, diabetes)  Doenças autoimunes  Surdez súbita idiopática

Fonte: OLIVEIRA, Pedro *et al.* (2002), p. 420.

<sup>87</sup> A meningite constitui a principal causa de deficiência auditiva neurosensorial adquirida. *Vid.*, na matéria, BEVILACQUA, Maria *et al.* (2003), “Implantes Cocleares em Crianças Portadoras de Deficiência Auditiva Decorrente de Meningite”, in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia* vol. 69, nº 6, 760-4 Nov/Dez, p. 760.

<sup>88</sup> O citomegalovírus é a causa mais frequente e perigosa de surdez congênita de origem infecciosa. Calcula-se que cerca de um a dois por cento das mulheres contraem o citomegalovírus durante a gravidez, e que cerca de trinta e cinco por cento dessas infecções são transmitidas ao feto. Dos bebês infetados no útero materno, cerca de dez por cento apresentam sérias deformações na altura do nascimento, outros dez por cento apresentam problemas neurológicos, auditivos ou um déficit cognitivo nos primeiros dois anos de vida. Existem alguns casos em que as grávidas não revelaram qualquer sintoma, mas os filhos surgiram posteriormente com surdez. Atualmente é considerada uma das principais causas de surdez congênita não hereditária nos países desenvolvidos. Cf. ELIOT, Lise, (1999), pp.76-77 e WEN, L. *et al.*, (2000), “Cytomegalovirus Infection in Pregnancy” in *International Journal of Gynecology & Obstetrics* 79, pp. 111-116. *Vid.*, igualmente na matéria: CIORBA, Andrea, BOVO, Roberto, TREVESI, Patrizia, BIANCHINI, Chiara, ARBORETTI, Rosa, MARTINI, Alessandro (2009), “Rehabilitation and outcome of severe profound deafness in a group of 16 infants affected by congenital cytomegalovirus infection” in *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 266, pp.1539-1546.

<sup>89</sup> Sigla utilizada para identificar as principais infecções que podem ser contraídas ainda na vida intrauterina e que significa: T – toxoplasmose; O – outras, que inclui a sífilis, a varicela, entre outras; R – rubéola; C – citomegalovírus; H – herpes genital.

### 1.1.1 Genética da Surdez

São inúmeras as entidades nosológicas associadas à surdez de causa genética, podendo a surdez ser a única anomalia existente ou estar associada a alterações noutros órgãos. Como já referimos anteriormente, a maioria dos casos de hipoacusia têm uma expressão precoce (isto é congénita) ou manifestam-se nos primeiros meses de vida da criança. No entanto, existem doenças em que a hipoacusia se manifesta durante a infância, adolescência ou posteriormente na idade adulta. Estas situações são responsáveis por um terço a metade dos casos e, de acordo com o momento do aparecimento, podem ser congénitas (detetadas antes do nascimento) ou pós-natais (Quadro IV).

#### QUADRO IV – HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL DE CAUSA GENÉTICA

CONGÉNITA	PÓS-NATAL
Displasias (Michel, Mondini, Sheibe, Alexander) <sup>90</sup>	HNS genética pós-natal não associada a malformações
HNS genética congénita não associada a malformações	HNS genética pós-natal associada a malformações: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Doenças metabólicas</li> <li>• Malformações oftalmológicas</li> <li>• Doença renal</li> <li>• Malformações esqueléticas</li> <li>• Doenças neurológicas</li> </ul>
HNS genética congénita associada a malformações: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dismorfias cranianas</li> <li>• Dismorfias das extremidades</li> <li>• Anomalias de pigmentação</li> <li>• Doenças oftalmológicas</li> <li>• Doenças cardíacas</li> <li>• Patologia tiroideia</li> </ul>	
Aberrações cromossómicas	
Síndrome do aqueduto vestibular largo	
Fístula peri-linfática congénita	

Fonte: OLIVEIRA, Pedro *et al.*, (2002), p. 419.

<sup>90</sup> Estas displasias resultam do mau desenvolvimento do ouvido interno, quer o nível do desenvolvimento da cóclea óssea, quer o nível do desenvolvimento do sáculo e do canal coclear, assim como do próprio órgão de Corti e consequentemente das células ciliadas. *Vid.*, ALMOND, Mark, BROWN, David (2009), "The Pathology and Etiology of Sensorineural Hearing Loss and Implications for Cochlear Implantation" in *Cochlear Implants Principles & Practices* (coord.: John Niparko), 2.ª ed., USA: Lippincott Williams & Wilkins, pp:47-49.

Geralmente os casos de surdez de causa genética<sup>91</sup> obedecem aos padrões de transmissão hereditária, sendo no entanto ainda muito reduzido o conhecimento das alterações cromossômicas que poderão existir nestes doentes<sup>92</sup>.

Aproximadamente 50% dos casos de perda auditiva são, então, de natureza genética classificando-se em perda auditiva síndrômica e não síndrômica. A surdez síndrômica está relacionada com outra sintomatologia e é responsável por 30% dos casos infantis. Estas perdas auditivas genéticas ocorrem associadas a uma síndrome. No entanto, nem todas as síndromes se apresentam de uma forma óbvia, podendo requerer alguma investigação especializada. Os restantes setenta por cento dos casos de perda auditiva de natureza genética são de origem não síndrômica, estando associados a um único sintoma observável<sup>93</sup>.

As perdas auditivas podem ser transmitidas de acordo com um padrão autossômico dominante, autossômico recessivo, ligado ao cromossoma X ou mitocondrial (apenas de transmissão materna)<sup>94</sup>.

Os diferentes genes de perdas auditivas não síndrômicas de padrão dominante, sendo internacionalmente referidas como DFNA, de padrão recessivo são referidos como DFNB. As mutações no cromossoma X causadoras de perda auditiva são referidas como DFNX<sup>95</sup>.

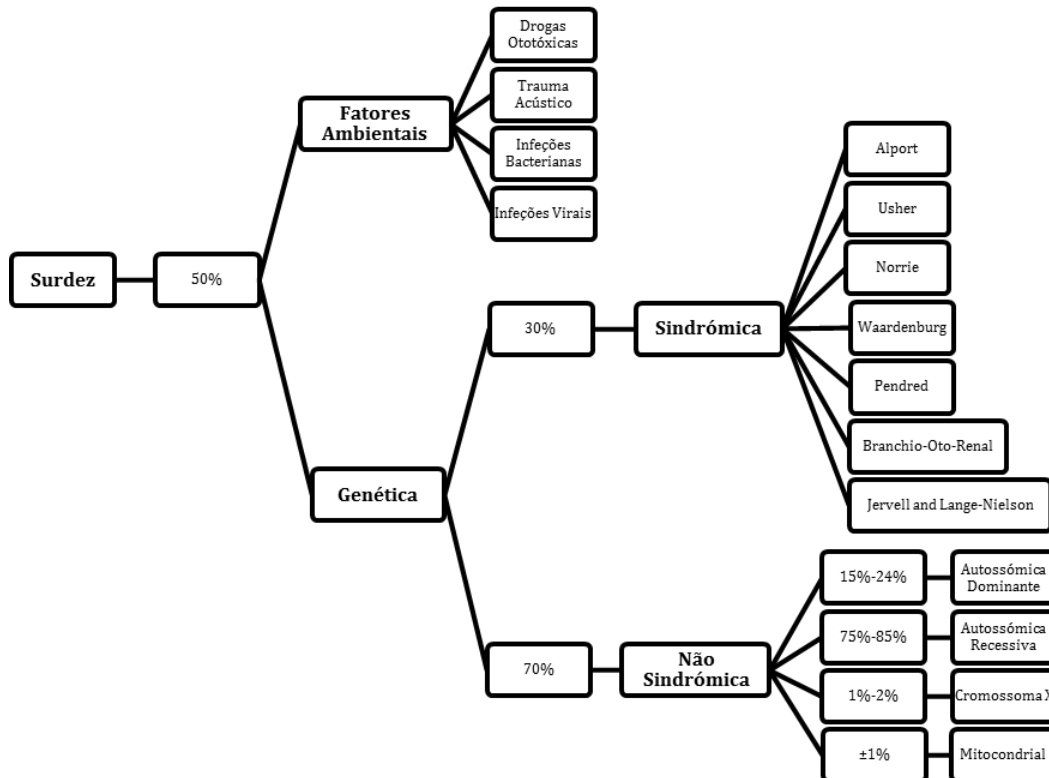
<sup>91</sup> Historicamente a investigação relacionada com as causas da perda auditiva e da surdez congénita foram iniciadas na segunda metade do século XIX, em Dublin, onde WILLIAM WILDE, que conduziu o primeiro estudo sistemático relacionado com a surdez congénita, relatou a etiologia hereditária da surdez congénita e observou que a consanguinidade entre os pais aumentava a probabilidade de ocorrência dessa patologia. Em 1992, foi identificado o primeiro gene responsável pela perda auditiva não síndrômica autossômica dominante. Desde então, foram identificados mais de vinte genes envolvidos em perdas auditivas não síndrômicas e um número consideravelmente superior foi identificado para as perdas auditivas síndrômicas. Cf. GODINHO, R., KEOGH, I., EAVEY, R. (2003), "Genetic Hearing Loss" in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. Jan/Fev, vol. 69, n.º 1, pp.100-104.

<sup>92</sup> Neste sentido LUISA MOTA VIEIRA afirma que "a identificação dos genes envolvidos na surdez hereditária terá um impacto importante a vários níveis, nomeadamente no clínico, na investigação fundamental e na própria comunidade de surdos." Cf. VIEIRA, Luísa (1998), "Genética da Surdez Hereditária", in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda* (coord.: Rui Nunes), Porto: Serviço de Bioética e Ética Médica, p. 94.

<sup>93</sup> RAYE, Alford, ARNOS, Kathleen, FOX, Michelle, LIN, Jerry, PALMER, Christina, PANDYA, Arti, REHM Heidi, ROBIN, Nathaniel, SCOTT, Daryl, YOSHINAGA-ITANO, Christine (2014), "American College of Medical Genetics and Genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss" in *Genetics in Medicine*, vol. 16, nº. 4, pp. 347-355.

<sup>94</sup> A hereditariedade mitocondrial é determinada pela informação genética transmitida pelo ADN (ácido desoxirribonucleico) mitocondrial, sendo transmitida sempre pela via materna. A descendência de uma mulher portadora desta mutação será também portadora, quer sejam homens ou mulheres. No entanto, um homem afetado terá uma descendência saudável, visto que, por um lado, as mitocôndrias de origem paterna são eliminadas após a penetração do espermatozoide no ovócito, por outro lado, existem cerca de cem mil mitocôndrias no citoplasma de um ovócito humano, enquanto que um espermatozoide contém um número consideravelmente menor. Cf. REGATEIRO, Fernando (2003), *Manual de Genética Médica*, Coimbra: Imprensa da Universidade, pp. 155-156.

<sup>95</sup> PAGON, Roberta, ADAM, Margaret, ARDINGER, Holly, BIRD, Thomas, DOLAN, Cynthia, FONG, Chian-to, SMITH, Richard, STEPHENS, Karen (1993-2014), *GeneReviews*, Seattle: University of Washington. Disponível em: [consultado a 18 de junho de 2014]



**Fig.3** Classificação das diferentes etiologias da surdez. Alguns exemplos de causas adquiridas e genéticas da surdez<sup>96</sup>.

A maioria das formas de surdez autossômica dominante não sindrômica é de difícil distinção quanto ao seu fenótipo. A maioria dos genes autossômicos dominantes estão associados a uma perda auditiva progressiva e pós-locutória<sup>97</sup>. Embora se inicie geralmente antes dos vinte anos de idade, algumas formas de DFNA estão associadas a uma perda auditiva que se inicia durante a terceira e quarta décadas. Em 1992, o primeiro gene relacionado com a DFNA (DFNA1) foi localizado no cromossoma 5, numa família que se caracterizava por um aparecimento da surdez precoce (entre os 5 e os 20 anos de idade), bilateral e progressiva, tornando-se profunda cerca dos 30 anos de idade. Em 1994, no cromossoma 1, foi localizado o segundo *locus* DFNA2 e assim

<sup>96</sup> Fonte: RESENDES, Barbara, WILLIAMSON, Robin, MORTON, Cynthia (2001), "At the Speed of Sound: Gene Discovery in the Auditory System" in *Journal Human Genetics*, n.º 69, pp. 923-935.

<sup>97</sup> O termo pré-locutório refere-se a uma perda auditiva anterior à emergência da fala, o termo pós-locutório refere-se à emergência da perda auditiva depois do aparecimento da fala. Cf. NUNES, Rui, RODRIGUES, M, RODRIGUES (1998), p. 32.

sucessivamente. O contrário verifica-se nas perdas auditivas genéticas de padrão recessivo (DFNB), que são caracterizadas por uma perda auditiva pré-locutória severa ou profunda e correspondem a cerca de 75% a 85% dos casos. A esmagadora maioria dos casos manifesta uma surdez congénita profunda, o que permite classificar as formas recessivas como sendo as mais severas<sup>98</sup>. A descoberta do primeiro *locus* relacionado com a DFNB (DFNB1) ocorreu no cromossoma 13, em 1994. Desde então, outras mutações génicas têm sido descobertas, sendo a última a DFNB101. Todos os genes relacionados aos diferentes tipos de perda auditiva genética podem ser encontrados na Internet na *Hereditary Hearing Loss Homepage*<sup>99</sup>.

A surdez hereditária pode então ocorrer associada a uma síndrome, estando alguns exemplos destas listados na Figura 3. As formas sindrómicas apresentam-se menos comuns e são mais heterogéneas do que as formas não sindrómicas. Frequentemente a perda auditiva em crianças sindrómicas poderá ser de natureza neurosensorial, de condução ou mista.

As principais perdas de audição sindrómicas são de natureza recessiva, ou seja para que a patologia se manifeste é necessário que os dois alelos mutados se conjuguem num genótipo homozigótico<sup>100</sup> recessivo. Deste modo, um alelo mutado não será, por si só, suficiente para que a perda de audição afete o indivíduo, verificando-se nestes casos uma perda da função do alelo mutado, ou seja o alelo não se exprime. Assim, nestas situações de heterozigotia conserva-se cinquenta por cento da atividade do alelo normal, o que habitualmente será o suficiente para assegurar a função do gene. Poderá, no entanto, a doença ser transmitida aos seus descendentes, quando um dos parceiros for heterozigótico e o outro homozigótico doente? De facto, a proporção esperada de descendentes normais e doentes será de 50% e, se ambos os progenitores forem homozigóticos doentes, todos os seus descendentes serão também doentes. Numa gravidez em que ambos os membros do casal são heterozigóticos, existe 20% de probabilidades de os descendentes virem a ser portadores de ambos os alelos mutados (ou seja, doentes)<sup>101</sup>.

<sup>98</sup> GODINHO, R., KEOGH, I. e EAVEY, R. (2003), pp.100-104.

<sup>99</sup> Disponível em: <http://hereditaryhearingloss.org/> [consultado a 02 de abril de 2014].

<sup>100</sup> Como explica FERNANDO REGATEIRO “Num determinado *locus*, podem ocorrer duas cópias iguais de um gene (genótipo homozigótico para um alelo normal), um alelo normal e um alelo mutado (heterozigotia), ou duas cópias iguais e mutadas do gene (homozigotia para um alelo mutado)”. Cf. REGATEIRO, Fernando (2003) p. 108.

<sup>101</sup> REGATEIRO, Fernando (2003), pp. 115-117. *Vid.*, igualmente na matéria, REHM, Heidi *et al.* (2003), *Understanding the Genetics of Deafness*, Cambridge: Harvard Medical School Center for Hereditary Deafness, pp. 4-9.

Iremos expor, muito resumidamente, as principais síndromes associadas à perda auditiva genética de natureza recessiva, tais como a síndrome de Usher, Pendred ou Jervell e Lange-Nielson.

A síndrome de Usher (USH) é uma doença na qual a surdez se apresenta com lesões bilaterais do tipo neurosensorial, associada a uma forma de cegueira, designada por retinite pigmentar. Afeta cerca de uma criança em 25 000, ou seja, dois a quatro por cento das crianças surdas. Estão descritos três subtipos clínicos, que podem ser diferenciados pela sua severidade e disfunção do sistema auditivo e sistema vestibular e que ainda se podem diferenciar pela idade do aparecimento da retinite pigmentar. Dos três, o USH1 constitui a forma mais severa e caracteriza-se por uma perda auditiva congénita neurosensorial profunda, uma disfunção vestibular constante e uma retinite pigmentar<sup>102</sup> que se inicia geralmente depois da primeira década de vida. Devido à disfunção vestibular, o desenvolvimento motor destas crianças é mais lento. O tipo II ou USH2, consiste numa surdez congénita, geralmente moderada, numa função vestibular normal e numa retinite pigmentar de início mais tardio e de progressão rápida. Finalmente, o tipo III ou USH3, difere do tipo I e do tipo II pela progressão lenta da perda auditiva e pela presença ou não da disfunção do sistema vestibular<sup>103</sup>.

A síndrome de Pendred que é a segunda síndrome mais frequente no padrão autossómico recessivo caracteriza-se por uma perda auditiva neurosensorial pré-locutória, por uma disfunção da glândula tiroideia e uma disfunção do sistema vestibular. A disfunção da glândula tiroideia poderá ser variável, não estando presente no momento do nascimento, mas surgindo frequentemente no início da puberdade (40% dos casos) ou na vida adulta (60% dos casos). A função vestibular encontra-se afetada na maioria dos indivíduos doentes, existindo uma dilatação bilateral do aqueduto vestibular que se pode acompanhar, ou não, de hipoplasia coclear. A presença destas duas patologias em simultâneo designa-se por displasia de Mondini. Recentemente foram desenvolvidos alguns estudos que demonstraram ser uma patologia bastante variável, ou seja, nem sempre se encontra uma disfunção da glândula tiroideia, tornando assim a deficiência auditiva como não sindrómica. Esta perda poderá ser também progressiva, afetando apenas as altas frequências<sup>104</sup>.

<sup>102</sup> A retinite pigmentar consiste numa degeneração hereditária e progressiva da retina.

<sup>103</sup> WEIL, Dominique *et al.* (2003), "Usher Syndrome type I G (USH1G) is Caused by Mutations in the Gene Encoding SANS, a Protein that Associates with the USH1C Protein, Harmonin", in *Human Molecular Genetics*, vol. 12, n.º 5, pp. 463-464.

<sup>104</sup> BITNER-GLINDZICZ, Maria (2002), "Hereditary Deafness and Phenotyping in Humans", in *British Medical Bulletin*, vol. 63, pp.73-94.

A síndrome de Jervell e Lange-Nielson é a terceira síndrome mais frequente, consistindo numa surdez neurossensorial acompanhada de disfunção do sistema cardíaco, que poderá levar à morte súbita. No entanto, pode ser facilmente corrigida pela administração de medicação, quando identificada precocemente<sup>105</sup>.

Os casos de hereditariedade autossómica dominante referem-se a todos aqueles em que apenas é necessário um gene alterado para que a doença se manifeste. A título de exemplo, se uma mãe transmite ao seu descendente um gene dominante mutante, a criança será afetada mesmo que o outro gene transmitido pelo pai não possua qualquer mutação. Isto significa que se um dos indivíduos for homozigótico para o alelo mutado, a probabilidade de ter um filho com a doença é de 100%. Caso o casal seja heterozigótico para o alelo mutado, a probabilidade de ter um descendente normal será de 25%<sup>106</sup>.

A síndrome de Waardenburg é a mais comum do tipo autossómico dominante, consistindo numa surdez hereditária congénita ou de início precoce, de grau variável, uni ou bilateral. A surdez está associada a uma pigmentação anormal dos olhos, do cabelo e da pele e a uma morfologia alterada da face. Clinicamente a síndrome de Waardenburg apresenta quatro tipos, sendo a principal diferença entre os dois primeiros a presença no *locus* WS1, de distopia do *canthorum*, ou seja um deslocamento lateral do ângulo interno do olho. O *locus* WS3, também conhecido por síndrome Klein-Waardenburg, consiste na presença, para além das características típicas do WS1, de microcefalia, atraso mental e alterações esqueléticas dos membros superiores. No *locus* WS4 encontram-se presentes todas as características de WS2 e da doença de *Hirschsprung* consistindo esta doença na ausência de gânglios parassimpáticos na parte terminal do intestino grosso e sendo também conhecida como síndrome de Sha-Waardenburg. Esta síndrome que é muito rara e heterogénea, poderá ter um padrão hereditário autossómico recessivo ou autossómico dominante, dependendo das mutações envolvidas<sup>107</sup>.

Branchio-Oto-Renal é a segunda síndrome mais frequente do tipo autossómico dominante e caracteriza-se por malformações do ouvido, perda auditiva (neurossensorial, mista ou de condução), fístulas cervicais e anomalias renais. Clinicamente esta é a sintomatologia mais frequente. No entanto, alguns estudos

<sup>105</sup> DALEY, Shane, TRANEBJAERG, Lisbeth, SAMSON, Ricardo, GREEN, Glenn (2004), "Jervell and Lange-Nielsen Syndrome", in *Gene Reviews*. Disponível em: <http://www.genetests.org> [consultado a 01 de junho de 2014].

<sup>106</sup> REGATEIRO, Fernando (2003), p. 113. *Vid.*, igualmente na matéria REHM, Heidi *et al.* (2003), pp. 4-9.

<sup>107</sup> TOURAINE, Renaud, *et al.* (2000), "Neurological Phenotype in Waardenburg Syndrome Type 4 Correlates With Novel Sox10 Truncating Mutations and Expression in Developing Brain", in *American Journal of Human Genetics*, 66, pp. 1496-1503.

demonstraram a existência de casos em que surge toda a sintomatologia exceto anomalias renais, pelo que estes foram designados como síndrome de Branchio-Oto<sup>108</sup>.

As mutações no cromossoma X que originam perda auditiva constituem aproximadamente 2% das perdas auditivas genéticas. É caracterizada por uma perda auditiva neurossensorial e de transmissão em simultâneo. Começa a manifestar-se no início da infância aumentando progressivamente na idade adulta e está relacionada com uma perda auditiva de grau moderado, severo a profundo para todas as frequências. Este tipo de surdez é caracterizada por alterações em genes localizados no cromossoma X. Como os indivíduos do sexo masculino só tem um cromossoma X, se possuírem uma alteração neste, manifestarão de certeza a doença. No caso dos indivíduos do sexo feminino, como possuem dois cromossomas X, caso possuam a alteração no gene serão apenas portadoras e não manifestarão a doença.

A síndrome de Alport representa 85% dos casos de perda auditiva ligada ao cromossoma X do tipo recessivo. Esta síndrome caracteriza-se por hipoacusia neurossensorial progressiva, manifestando-se na segunda década de vida e encontra-se associada a patologias do sistema visual e renal. Os sinais clínicos nem sempre são visíveis e nem sempre se está perante uma família com antecedentes de insuficiência renal, surdez ou perda de visão, sendo que em 15% dos casos o diagnóstico será obtido através da realização de uma biópsia renal<sup>109</sup>.

A doença de Norrie transmite-se de forma recessiva, ligada ao cromossoma X. Clinicamente observam-se alterações oculares (pseudotumor da retina bilateral e congénito, hiperplasia da retina, displasia da retina em geral grave, entre outras), perda auditiva progressiva e atraso mental. Esta doença é de difícil diagnóstico, visto que mais de 50% dos pacientes não manifesta nem perda auditiva, nem atraso mental juntamente com as alterações oculares clássicas<sup>110</sup>.

O ADN mitocondrial é herdado unicamente através da mãe e as suas mutações desempenham um papel significativo no desenvolvimento de doenças crónicas degenerativas, sobretudo em órgãos que necessitam de elevados níveis de energia como o cérebro, o músculo estriado esquelético e o músculo estriado cardíaco. As manifestações clínicas resultam de uma diminuição acentuada da produção de energia

<sup>108</sup> KUMAR, Shrawan, DEFFENBACHER, Karen, MARRES, Henri, CREMERS, Cor, KIMBERLING, William (2000), "Genomewide Search and Genetic Localization of a Second Gene Associated With Autosomal Dominant Branchio-Oto-Renal Syndrome: Clinical and Genetic Implications", in *American Journal of Human Genetics*, vol. 66, pp.1715-1720.

<sup>109</sup> SILVESTRI, Maria, FERREIRA, Deborah, COHEN, Jacob (2001), "Síndrome de Alport: Relato de um Caso com Recuperação Total", in *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*. Set. /Out. vol. 64, nº 95, pp. 461-463.

<sup>110</sup> *Hereditary Hearing Loss Homepage*. Disponível em: <http://hereditaryhearingloss.org/> [consultado a 02 de junho de 2014].



mitocondrial, como consequência de um aumento da percentagem de moléculas de ADN mitocondrial mutadas<sup>111</sup>.

São exemplos de doenças provocadas por mutações no ADN mitocondrial ligadas ao X, a encefalomiopatia mitocondrial familiar (doença que cursa com epilepsia mioclónica, miopatia e, por vezes, com surdez, demência, ataxia, hipoventilação e cardiomiopatia) ou a neuropatia ótica hereditária de Leber. O primeiro sintoma a aparecer é a perda da visão central, a que se segue o aparecimento de escotoma central. Desenvolve-se, habitualmente, entre os vinte e os trinta anos de idade, embora haja casos que ocorrem desde a infância e outros com idades mais avançadas. A perda da visão manifesta-se nos dois olhos em simultâneo. No que se refere à surdez, esta poderá ser síndrómica ou não síndrómica (a surdez é o único sintoma) pós-locutória e progressiva. Está muitas vezes associada à ingestão de aminoglicosídeos, o que nos leva a pensar que seria benéfico um rastreio para esta mutação em pacientes que deverão submeter-se ao tratamento com esta classe de antibióticos<sup>112</sup>.

Durante os últimos anos os geneticistas realizaram progressos notáveis na identificação dos genes responsáveis pela surdez, sendo possível atualmente através do diagnóstico genético identificarem a existência ou não de determinados genes numa família (ainda que em número limitado no que respeita à surdez). Sabe-se que aproximadamente 90% das crianças surdas são filhas de pais ouvintes e que 10 a 20% de casos de surdez esporádica é causada por mutações no gene *conexina 26*<sup>113</sup> (CX26), já identificável através de testes genéticos moleculares. Assim, através da consulta de aconselhamento genético, torna-se possível informar as famílias dos riscos de eventuais ocorrências e muitas vezes reduzir a ansiedade que muitos pais sentem ao culpabilizarem-se pela surdez do seu filho. Contudo, surgem algumas considerações éticas na utilização destes testes e muitas outras talvez surjam com o desenvolvimento da terapia génica<sup>114</sup>, nomeadamente por parte da Comunidade Surda.

Por um lado, se os cientistas identificarem e corrigirem a surdez genética, tal poderá levar à eliminação da Comunidade Surda e da língua gestual. O que parece colocar em causa o direito à diferença, à diversidade da espécie humana e das próprias

<sup>111</sup> DALEY, Shane, TRANEBJAERG, Lisbeth, SAMSON, Ricardo e GREEN, Glenn (2004). *Vid.*, Igualmente na matéria: RIMOIN, David, CONNOR, Michael, PYERITZ, Reed, KORF, Bruce (2007), EMERY and RIMOIN'S Principles and Practice of Medical Genetics 5.ª ed., vol. 3, USA: Churchill Livingstone Elsevier, p.3272.

<sup>112</sup> GODINHO, R., KEOGH, I., EAVEY, R. (2003), "Genetic Hearing Loss", in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. Jan./Fev., vol. 69, n.º 1, pp. 100-104.

<sup>113</sup> A proteína *conexina 26* é essencial para o funcionamento normal do ouvido interno. C.f. SCHMIDT, Paula, TOCHETTO, Tania (2009), "Investigação genética da surdez hereditária: mutação do gene da *Conexina 26*" in *Revista Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia*, 14 (1), pp.141-147.

<sup>114</sup> *Vid.*, na matéria, NUNES, Rui (2002), "Deafness, Genetics and Dysgenics" in *Genoma e Dignidade Humana*, (coord.: Rui Nunes, Helena Melo, Cristina Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 51-60.

línguas. Por outro lado, verifica-se que a língua gestual está a originar mais atenção e interesse público do que em qualquer época da história da humanidade<sup>115</sup>.

A este propósito, a Disabled Peoples International<sup>116</sup> (DPI) emitiu um documento que reflete as preocupações da “Nova Genética”. Esta organização realça o facto de as novas técnicas desenvolvidas na área da genética serem uma ameaça à diversidade humana, afirmando que delas se espera um benefício para todos, no sentido de se conseguir uma melhor qualidade de vida para todos e não de negarem a oportunidade de viver, àquele que não se considere “normal”<sup>117</sup>.

De facto, o recurso às novas técnicas, nomeadamente ao diagnóstico genético pré-implantação, poderá conduzir a uma seleção embrionária, ou seja, à consequente implantação de embriões que são portadores das características genéticas desejadas, o que implica uma análise cautelosa do ponto de vista ético-jurídico<sup>118</sup>.

Ora, no caso do diagnóstico da surdez geneticamente determinada, que alguns anos atrás era apenas uma hipótese teórica, podemos já hoje constatar esta nova realidade. Do ponto de vista médico, a surdez é uma condição patológica, ora no contexto da medicina isto parece obvio mas não o é para muitas pessoas Surdas, que pertencem a uma comunidade partilhando valores, crenças, cultura e uma língua própria. Basta pensar, na controvérsia de um casal Surdo homossexual que pretendeu encontrar um dador surdo para aumentar a probabilidade de ter um filho surdo<sup>119</sup>. Esta prática levanta sérios problemas éticos, uma vez que promover o nascimento de uma criança com surdez pode ser uma violação do direito a um futuro aberto<sup>120</sup>. Este exemplo de instrumentalização demonstra a possibilidade do mau uso destas novas tecnologias para deliberadamente criar uma classe particular de pessoas. No entanto, a sociedade só pode esperar que o projeto do genoma humano ao encontrar a base genética de determinadas doenças humanas, como a surdez, não seja utilizado de uma forma perversa, ou seja, para selecionar traços humanos que não mereçam o consenso por parte da sociedade<sup>121</sup>.

<sup>115</sup> PADDEN, Carol e HUMPHRIES, Tom (2005), *Inside Deaf Culture*, England: Harvard University Press, p. 163.

<sup>116</sup> A DPI é uma organização de direitos humanos que tem como objetivo proteger os direitos das pessoas com deficiência e promover a sua participação em igualdade de oportunidades na sociedade. Foi criada em 1981 e é representada por membros ativos de organizações nacionais de pessoas com deficiência em mais de 130 países.

<sup>117</sup> Disabled People Speak on the New Genetics (2000), *DPI Europe Position Statement on Bioethics and Human Rights*. Disponível em: <http://www.dpi-europe.org/> [consultado a 22 de abril de 2014].

<sup>118</sup> ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE BIOÉTICA (2005), *RELATÓRIO/PARECER N.º P/03/APB/05 sobre Procriação Medicamente Assistida*, p. 25. Disponível em: <http://www.apbioetica.org> [consultado a 22 de abril de 2014].

<sup>119</sup> BAUMAN, Dirksen (2005), “Designing Deaf Babies and the Question of Disability” in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, vol. 10:3, summer, pp. 311-315.

<sup>120</sup> NUNES, Rui (2006b), “Deafness, Genetics and Dysgenics” in *Medicine, Health Care and Philosophy* n.º 9, Springer, p. 26.

<sup>121</sup> NUNES, Rui (2006a), p.30.

Nos Estados Unidos, 90% dos adultos surdos casam-se com pessoas surdas. Tal não significará que necessariamente queiram ter filhos surdos, mas tal como foi referido no exemplo anterior, isso será uma possibilidade. Deste modo, os interesses individuais podem não ser necessariamente iguais aos da maioria, para quem o objetivo do aconselhamento genético é a prevenção da surdez. Os dilemas éticos envolvidos no aconselhamento genético são semelhantes na maioria dos países ocidentais. Há um consenso generalizado sobre a maioria dos objetivos da intervenção genética. Contudo, indicações controversas, como a seleção disgénica, devem ser devidamente tratadas no aconselhamento genético, bem como por associações profissionais<sup>122</sup>.

Ao considerarmos o direito à escolha individual, é importante reconhecer todas as partes envolvidas, particularmente a futura criança e o adulto que irá ser. Assim, o princípio do respeito pela autonomia reprodutiva pode ser melhor servido através de um meio-termo entre a oferta padrão dos testes genéticos e o direito à escolha individual, ou seja a limitação de testes atendendo ao interesse dos futuros pais evitando prejudicar os direitos da futura criança. Uma forma de obter este acesso condicionado é através de um profundo aconselhamento genético<sup>123</sup>. No limite os testes genéticos devem promover características que sejam consensualmente aceites. Ora, a surdez, independentemente de poder ser considerada uma deficiência ou uma mera diferença, não será nunca uma característica consensualmente aceite pela sociedade como promovendo o direito ao futuro aberto, logo dificilmente se justificará a sua promoção.

---

<sup>122</sup>NUNES, Rui (2006b), p.28.

<sup>123</sup>BUNNIK, Eline, JONG, Antina, NIJSINGH, Niels, WERT, Guido (2013), "The new Genetics and Informed Consent: differentiating choice to preserve autonomy" in *Bioethics*, vol. 27 (6), p.353.

### 1.1.2 Hipoacusia e Linguagem

Na perspetiva clínica/epidemiológica é importante, ainda, determinar o período em que surgiu a surdez. Este conhecimento tem interesse na estruturação do diagnóstico da criança portadora de deficiência auditiva, pois nem sempre a idade da manifestação da surdez é simultânea com o início da doença. Assim, no que se refere ao momento em que ocorre a perda auditiva, esta é classificada de acordo com a aquisição da linguagem<sup>124</sup> oral e da leitura<sup>125</sup>.

No *Dicionário da Academia das Ciências de Lisboa*, a linguagem surge como uma “faculdade humana de expressão e comunicação de pensamentos e sentimentos, por meio de um sistema de signos convencionados, realizados oral ou graficamente, os quais constituem uma língua”<sup>126</sup>. A sua definição reconhece duas componentes relacionadas, a sua função e a forma que numa perspetiva mais clássica, poderíamos designar por significados e significantes. De seguida analisaremos, ainda que genericamente, ambas as componentes separadamente e a sua interação.

Numa perspetiva funcional, a linguagem poderá ser analisada como um instrumento cultural, tendo como objetivo a comunicação no meio social. No entanto, esta comunicação só é possível se os interlocutores conferirem o mesmo valor às suas expressões linguísticas, ou seja, se compartilharem os significados convencionais no seio de uma determinada comunidade.

Se considerarmos a linguagem como um objeto formal, podemos analisar a morfologia do significante. Este é em geral constituído por uma unidade ou uma sequência de unidades fónicas, designadas por fonemas, que reproduzem o significado<sup>127</sup>. As combinações de um número de fonemas permitem produzir uma variedade de palavras e orações que se encadeiam no discurso. Contudo, esta produtividade não é arbitrária sendo a linguagem um sistema ordenado, que dispõe de regras. Regras essas, que não procedem do próprio interior das formas da linguagem,

<sup>124</sup> A aquisição da linguagem envolve a participação e coordenação de diversas áreas cerebrais, sendo fundamentalmente o hemisfério esquerdo do cérebro que controla a compreensão e produção da linguagem envolvendo duas áreas: a área de Broca e a área de Wernicke. Uma vez que a língua gestual é essencialmente viso-espacial, tal levaria a pensar que existiria um envolvimento do hemisfério direito à semelhança do que ocorre na linguagem oral e do hemisfério esquerdo. No entanto, a área de Broca tanto é ativada no caso dos ouvintes quando falam, como no caso de um indivíduo Surdo quando gestualiza. Da mesma forma, a área de Wernicke envolve a compreensão tanto da fala como dos gestos. No entanto, se ocorrer nos primeiros anos de vida alguma lesão no hemisfério esquerdo, o hemisfério direito poderá assumir as suas funções. *Vid.*, na matéria, HICKOK, Gregory, BELLUGI, Úrsula, KLIMA, Edward (2001), “Sign Language in the Brain” in *Scientific American*, pp.42-49. *Vid.*, igualmente, HABIB, Michel (2003), *Bases Neurológicas dos Comportamentos*, (trad. do original francês de 1989 por João Alves Falcato), Lisboa: Climepsi, pp. 256-261.

<sup>125</sup> OLIVEIRA, Pedro, CASTRO, Fernanda, RIBEIRO, Almeida (2002), p. 418.

<sup>126</sup> Academia das Ciências de Lisboa (2001), *Dicionário da Língua Portuguesa Contemporânea*, Lisboa: Editorial Verbo, p. 2275.

<sup>127</sup> BARBOSA, Jorge (1994), *Introdução ao Estudo da Fonologia e Morfologia do Português*, Coimbra: Almedina, p. 14.

mas da normalização convencional do uso dessas formas na comunidade linguística. Neste sentido, adquirir a linguagem é aprender a produzir e usar significantes cuja morfologia particular seja cada vez mais ajustada às regras convencionais<sup>128</sup>.

A aquisição e desenvolvimento da linguagem implica, pois, compartilhar os significados produzidos culturalmente, aprender a combinar fonemas, palavras e orações em sequências compreensíveis e passar a empregar as regras gramaticais que estruturam convencionalmente as relações forma-função na linguagem. Tudo isto implica participar, desde os primeiros momentos de vida, em situações e atividades sociais altamente motivantes.

De facto, a linguagem é essencial à vida em comunidade. Através dela partilhamos ideias, emoções, usufruímos das experiências dos outros, trabalhamos e divertimo-nos em grupo, transmitimos e recebemos informações, construímos significados e aprendemos<sup>129</sup>.

Com efeito, uma das funções principais do ouvido, senão a mais importante, é a percepção da linguagem oral. O ouvido recebe os sons, interpreta-os, dissocia-os, integra-os e memoriza-os. Aliás, não é a sua única função, dado que desempenha também um papel preponderante no que concerne à emissão da voz. Possibilita um autocontrolo auditivo da própria fonação, devido a uma função de *feedback* auditivo e a uma comparação que estabelece do que emite com o que ouve num outro momento e retém na memória. Sendo o ouvido que discrimina, percepção, regula e dirige a fonação, não poderemos considerar separadamente a audição da fonação, mas ter em consideração que se trata de um complexo sistema.

Deste modo, uma incorreta ou inexistente audição irá com certeza ter repercussões na articulação das palavras e, conseqüentemente, conduzirá ao aparecimento de incorreções ao nível da leitura e da escrita, caso não exista uma intervenção rápida e adequada.

Não existem dúvidas que o momento da perda auditiva se irá refletir sobre o desenvolvimento infantil. Quanto mais tarde ocorrer a perda auditiva, maior será a experiência com o som e com a linguagem oral, o que facilitará a sua posterior evolução linguística.

Nos primeiros anos de vida, uma criança é capaz de dominar um sistema linguístico semelhante ao que é utilizado pelas pessoas que a rodeiam. No entanto, para

<sup>128</sup> LUQUE, Alfonso, VILA, Ignasi (1993), "Desenvolvimento da Linguagem" in *Desenvolvimento Psicológico e Educação* (coord.: César Coll, Jesus Palácios e Álvaro Marchesi), Porto Alegre: Alianza Editorial, vol. III, p. 150.

<sup>129</sup> SIM-SIM, Inês (2005), "O Ensino do Português Escrito aos Alunos Surdos na Escolaridade Básica" in *A Criança Surda Contributos para a Sua Educação* (coord. Inês Sim-Sim), Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, p.17.

que o desenvolvimento da linguagem oral se processe, devem ser destacadas três sequências relacionadas de desenvolvimento. A primeira é denominada por fase de recepção, ou seja, corresponde à fase da entrada dos estímulos auditivos, visuais e cinestésicos, sob o comando do sistema nervoso central; a segunda sequência designa-se pela fase de compreensão, sendo a fase de interpretação dos sons linguísticos que a criança ouve no seu ambiente; a última sequência será a fase de emissão, que envolve uma atitude motora comandada pelo sistema nervoso central<sup>130</sup>. Assim, a criança passa por vários estádios de maturação, sendo que no primeiro ano de vida se encontra com capacidades para receber informação, no segundo para a compreender e nos anos posteriores para a emitir.

Estes estádios de maturação relacionam-se com o conceito de período crítico, isto é com a existência de períodos de tempo, marcados pela maturação, propícios a determinadas aquisições que serão difíceis ou impossíveis fora desses períodos. Dificilmente uma criança desenvolverá atividades intelectuais, visuais, auditivas ou motoras que estejam fora do seu estágio de maturação, por maior que seja a estimulação recebida<sup>131</sup>.

Deste modo, vários autores falam-nos da existência de um período crítico para a aquisição da linguagem. Esta ideia é baseada na hipótese que existe um “período limite” no desenvolvimento cerebral que está predisposto para adquirir a linguagem. Durante este período biológico determinante o cérebro da criança encontra-se altamente predisposto para adquirir qualquer linguagem natural no seu ambiente<sup>132</sup>.

Diante desta sequência inter-relacionada de desenvolvimento, pode-se compreender que o material da linguagem falada consiste num longo período de recepção auditiva da linguagem, consistindo assim, num pré-requisito para que posteriormente se obtenha a sua emissão.

Deste modo, quando não se verificam barreiras no acesso à linguagem, a criança adquire-a naturalmente através da exposição e interação, não necessitando de ser ensinada. Este período específico para a aquisição da linguagem é pensado por alguns como sendo uma condição necessária para a criança atingir um discurso fluente na

<sup>130</sup> Cf. RUSSO, Leda, SANTOS, Teresa (1994), *Audiologia Infantil*, São Paulo: Cortez Editora, pp. 16-18.

<sup>131</sup> Tal como refere RUI NUNES, existe um período de tempo crítico para o desenvolvimento, correspondente aos trinta e seis meses de vida, no qual algumas capacidades mentais superiores iniciam a sua integração e diferenciação. Cf. NUNES, Rui, pp. 214-215. *Vid.*, igualmente na matéria DAVIS, Adrian *et. al.* (1997), “A Critical Review of the Role of Neonatal Hearing Screening in the Detection of Congenital Hearing Impairment” in *Health Technology Assessment*, vol. I, n.º 10, pp. 29-32.

<sup>132</sup> MAHSHIE, Shawn Neal (1995), *Educating Deaf Children Bilingually*, Washington: Gallaudet University, p. 94. *Vid.*, igualmente na matéria KUHL, Patricia (2010), “Brain Mechanisms in Early Language Acquisition” in *Neuron* 67(5), pp.713-727.

linguagem, influenciando ainda a sua capacidade cognitiva e de aprendizagem. Se apenas for sujeita a estímulos de aquisição de linguagem depois deste período, a sua capacidade de aprendizagem diminui. Prova disso é que os adultos e os adolescentes já não possuem os mesmos mecanismos inatos que os ajudam na aquisição de conhecimentos. Não será pois por acaso que todas as pessoas têm maior dificuldade na aquisição de uma língua estrangeira depois de certa idade, ainda que esta se efetue no mesmo registo auditivo-motor. Que dizer então da aquisição de uma linguagem num outro registo, como seja a língua gestual, assente num registo viso-motor!

Neste contexto, designa-se de surdez pós-locutória a perda auditiva que surge após a criança já ter adquirido a linguagem oral e a capacidade de leitura (cerca dos 6/7 anos de idade). Estas crianças têm uma dominância cerebral mais consolidada que lhes permite manter a linguagem interna, sendo por isso o processo de reabilitação mais rápido e eficaz. No entanto, se o processo de reabilitação for demasiado lento, poderão perder-se algumas habilidades linguísticas. Ora, se o ouvido já não pode servir como monitor da fala, surgirá uma degeneração lenta da mesma. A agudez e a precisão de enunciação desintegram-se e as melodias da fala tornam-se monótonas, as entonações desaparecem e a qualidade da voz torna-se rígida. Finalmente, o controlo sobre a intensidade da voz perde-se<sup>133</sup>. As experiências de vida destas crianças são muito diferentes das crianças que nascem surdas logo à partida, porque os seus pensamentos já se encontram estruturados sob formas verbais. Nesse sentido, a ação educativa a desenvolver terá exigências diferentes também.

No que concerne à surdez peri-locutória, esta surge nas crianças que estão em fase de aquisição da linguagem e ainda não têm a capacidade de leitura, situação na qual se não se agir rapidamente poderá originar-se uma degradação na linguagem oral. Nas crianças cuja perda auditiva ocorreu depois da emergência da fala, embora tenham alcançado uma maior competência linguística, a sua estruturação é ainda débil e, por esse motivo, o objetivo principal deverá ser por um lado, o de lhes proporcionar um sistema linguístico organizado, e por outro, o de manter a linguagem já adquirida e enriquecê-la a partir da experiência acumulada<sup>134</sup>.

<sup>133</sup> DAVIS, Hallowell, SILVERMAN, Richard (1966), *Hearing and Deafness*, 3ª ed. rev, New York: Holt, Rinehart and Winston, pp. 388-389.

<sup>134</sup> Nesta perspetiva INÊS SIM-SIM afirma que “a aquisição da linguagem se refere ao processo de apropriação subconsciente de um sistema linguístico, via exposição, sem que para tal seja necessário um mecanismo formal de ensino” e que, por sua vez, “a aprendizagem da linguagem já envolve a consciencialização do conhecimento a aprender e um certo nível de explicitação e análise de quem ensina (não forçosamente um professor)”. Cf. SIM-SIM, Inês (1998), *Desenvolvimento da Linguagem*, Lisboa: Universidade Aberta, p. 28.

Quanto à aprendizagem da leitura essa dependerá, em larga medida, da integração de vários fatores relacionados com a experiência da criança, privilégios sociais e funcionamento neurológico. Vários estudos apontam para uma correlação positiva no que concerne à aptidão para a leitura e o meio socioeconómico. Assim, a valorização que o meio familiar concede à leitura e às estimulações que proporciona à criança, são meios facilitadores para a aprendizagem da leitura<sup>135</sup>.

A leitura é um processo cognitivo evolutivo na sua aquisição e na sua funcionalidade<sup>136</sup>, o que implica que a informação seja construída previamente e tenha como base a competência linguística e cultural do sujeito. Existem várias teorias e estudos no que concerne às fases de desenvolvimento da leitura. No entanto, todas apontam no sentido de que um processo evolutivo normal da leitura passará basicamente por quatro fases. A primeira fase designada de “pré-leitura” será uma fase de sensibilização em que domina o visual. A criança centra-se na análise morfé mica da palavra fazendo a sua apreensão global. A segunda fase inicia-se com a aprendizagem propriamente dita, tratando-se de uma leitura de iniciação lenta em que dominam os processos de decodificação fonológica. Seguidamente entra-se na fase de reconhecimento rápido da palavra em que o leitor atenta essencialmente na sua morfologia e em que os processos morfé micos (viso-ortográficos) são indispensáveis. Por fim, a quarta e última fase, processa-se sob a ação conjunta das duas estratégias anteriores (fonológicas e morfé micas), uma leitura funcional e semântica, que irá conduzir à significação<sup>137</sup>.

Por várias razões, as crianças que possuem uma degradação na linguagem oral, apresentam dificuldades em adquirir consciência fonológica, ou seja, a capacidade para avaliar globalmente os sons da fala distinguindo-os dos seus significados. Quando a criança adquire a linguagem oral, adquire também uma certa capacidade de distinção fónica, caso contrário não distinguiria por exemplo *bata* de *pata*. No entanto, estas noções parecem funcionar num universo inconsciente<sup>138</sup>.

<sup>135</sup> PEREIRA, Marcelino (1995), *Dislexia e Disortografia*, Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, p. 103.

<sup>136</sup> Poderemos então, no processo de aquisição da leitura distinguir duas dimensões, uma enquanto tarefa de aprendizagem e outra enquanto instrumento de aprendizagem.

<sup>137</sup> PEREIRA, Marcelino (1995), pp. 46-47.

<sup>138</sup> Neste sentido VIGOTSKY afirma que: “A criança domina, de facto, a gramática da sua língua materna muito antes de entrar na escola, mas esse domínio é inconsciente, adquirido de forma puramente estrutural, tal como a composição fonética das palavras. Se pedirmos a uma criança pequena que produza uma combinação de sons, sc por exemplo, descobriremos que a articulação deliberada é extremamente difícil para ela; entretanto, dentro de uma estrutura, como, por exemplo, na palavra *Moscou*, ela pronuncia os mesmos sons com facilidade. O mesmo é válido para a gramática. A criança usará o tempo verbal correto numa frase, mas não saberá declinar ou conjugar uma palavra quando isso lhe for pedido”. Cf. VIGOTSKI, L.S. (2003), *Pensamento e Linguagem*, 4ª ed., (trad. do original inglês de 1934 por Jefferson Camargo), São Paulo: Martins Fontes, p.125.



Contudo, a consciência fonética, que implica uma compreensão de que as palavras se dividem numa sucessão de fonemas, inicia-se geralmente com a aliteração e as rimas. É assim difícil, que uma criança em idade pré-escolar proceda a um nível de conhecimento mais avançado de consciência fonética, o que implica uma compreensão consciente e o reconhecimento de fonemas<sup>139</sup>. Desta forma, parece-nos que um certo nível de consciência fonológica será imprescindível para a aquisição da leitura.

Da análise efetuada decorre, portanto, que estádios iniciais de consciência fonológica contribuem para o desenvolvimento da aprendizagem inicial de leitura e que estes, por sua vez, contribuem para um desenvolvimento mais complexo da consciência fonológica.

Neste âmbito, para poder ocorrer um bom processo de alfabetização, seria ideal que as crianças ao iniciarem o primeiro ciclo possuíssem quer um bom desenvolvimento da sua língua materna, quer uma grande variedade de experiências com a alfabetização emergente<sup>140</sup>.

Estas experiências não só dependem de um ambiente familiar rico em alfabetização, como das interações parentais. Estas interações vão para além de questões de resposta simples, devem levar a criança para discursos com significado, alguns dos quais que passem a ser iniciados e dirigidos por elas. Em suma, estas interações devem promover o desenvolvimento de competências metacognitivas<sup>141</sup> emergentes, que são fundamentais para um bom desenvolvimento do pensamento alfabetizado<sup>142</sup>. Como refere ORQUÍDEA COELHO “desenvolver atividades metacognitivas, corresponde a criar situações de aprendizagem que favoreçam a apropriação de saberes (...)”<sup>143</sup>.

Assim, sendo que as crianças usam mecanismos implícitos e automáticos para aprender, e que o seu desenvolvimento cerebral é influenciado pela informação

<sup>139</sup> Cf. PAUL, Peter (2001), *Language and Deafness*, Canada: Singular, pp. 356-358.

<sup>140</sup> Em geral, o grande período de desenvolvimento da alfabetização culmina com o momento em que a criança inicia a escola formal. Este conceito difere do conceito de prontidão, em que o importante será colocar as crianças prontas para a leitura e para a escrita. A alfabetização emergente refere-se, por exemplo, ao contacto e ao acesso à cultura escrita, aquando um adulto lê para uma criança, o que poderá ocorrer muito antes do início da escolaridade. Existe um reconhecimento de que estes comportamentos e outras atividades no mesmo sentido são precursores importantes para o desenvolvimento de atividades posteriores. Face ao exposto, consideramos que a alfabetização não será propriamente um estado, mas um processo, que terá início muito cedo e talvez nunca termine. Cf. PAUL, Peter (2001), p. 343.

<sup>141</sup> O conceito de metacognição refere-se à capacidade de pensar sobre a compreensão. Neste sentido, estas competências relacionam-se com as aprendizagens anteriores e contribuem para formular novos conhecimentos. O conhecimento anterior poderá levar a uma melhor aprendizagem da leitura, no sentido em que estabelece, por exemplo, uma relação entre a informação dos textos com a informação de outros temas semelhantes previamente adquiridos. Cf. PAUL, Peter (2001), p. 344.

<sup>142</sup> Cf. PAUL, Peter (2001), p. 370.

<sup>143</sup> COELHO, Orquídea (2005), “Metacognição e Surdez: Algumas Considerações em Torno do Projeto *Le Retour Réflexif et ses Pratiques*” in *Perscrutar e Escutar a Surdez* (coord.: Orquídea Coelho), Porto: Edições Afrontamento, p. 171.

ambiente, é necessário proporcionar oportunidades de aprendizagem desde muito cedo, como falar e ler desde os primeiros dias de vida<sup>144</sup>.

Crianças surdas filhas de pais surdos, geralmente são melhores leitoras do que crianças surdas filhas de pais ouvintes. As primeiras conhecem a língua gestual<sup>145</sup> ao mesmo tempo que uma criança ouvinte conhece a língua oral. A aquisição precoce da língua gestual irá favorecer a aquisição de competências linguísticas, proporcionando, por exemplo, um vocabulário mais extenso<sup>146</sup>.

No entanto, deveremos ter consciência que para a criança surda pré-locutória (que domine a língua gestual), a aquisição da leitura consiste na aprendizagem de uma segunda língua, cuja estruturação difere, consideravelmente, da sua língua materna, tal como sucede a um estrangeiro que adquire uma segunda língua. Neste caso, apresentam dificuldades em relação ao uso de preposições, concordância nominal e verbal, no que se refere aos componentes estruturais da sua organização, para além dos aspetos pragmático-semânticos. Este facto ocorre independentemente de as mesmas estarem expostas, continuamente, através do canal auditivo, às realizações linguísticas que as rodeiam do mesmo modo que uma criança ouvinte. O que demonstra que não é apenas o facto da criança surda não receber informações auditivas que interfere nas suas práticas linguístico-discursivas em português, mas também o facto da sua língua mãe participar ativamente no processo de elaboração discursiva<sup>147</sup>.

Mais ainda, no que respeita ao conhecimento do mundo exterior, as crianças surdas estão em desvantagem em relação às crianças ouvintes, pois encontram-se privadas de receber informação do meio que as rodeia através da audição. No entanto, se dominarem a língua gestual, os conhecimentos poderão chegar por essa via<sup>148</sup>. Só recentemente é que as preocupações dos profissionais e da própria Comunidade Surda têm sido reconhecidas no que diz respeito às consequências de não expor crianças surdas ao contacto com a língua gestual durante o período crítico para a aquisição da linguagem.

<sup>144</sup> KUHL, Patricia (2011), "Early language learning and literacy: neuroscience implications for education" in *Mind Brain Educ*, 5 (3), pp.128-142.

<sup>145</sup> A língua gestual consiste numa língua utilizada pela maioria dos Surdos profundos. É uma língua de produção manuo-motora e de receção visual, com vocabulário e organização próprios. Cf. AMARAL, Maria Augusta, COUTINHO, Amândio, MARTINS, Maria Raquel (1994), *Para uma Gramática da Língua Gestual Portuguesa*, Lisboa: Editorial Caminho, p. 37.

<sup>146</sup> MAHSHIE, Shawn (1995), p. 34.

<sup>147</sup> FERNANDES, Sueli (1999), "É Possível ser Surdo em Português? Língua de Sinais e Escrita: em Busca de uma Aproximação", in *Atualidade da Educação Bilingue para Surdos*, (coord.: Carlos Skliar) vol. 2, Porto Alegre: Mediação, p. 77.

<sup>148</sup> LOURENÇO, Luísa (2005), "A Aprendizagem da Compreensão de Leitura" in *A Criança Surda Contributos para a sua Educação* (coord.: Inês Sim-Sim), Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, p. 53.

Da análise efetuada ressalta portanto, que um *deficit* auditivo origina geralmente uma fonação com problemas, até porque a articulação depende, do ponto de vista motor, do aparelho fonador<sup>149</sup>. Porém, a qualidade dessa articulação parece depender das qualidades auditivas. Estamos, deste modo, perante uma relação de causa-efeito: uma criança portadora de surdez congénita ou adquirida precocemente poderá permanecer sem linguagem, caso lhe falte o modelo linguístico dos educadores e do mundo circundante. A falta de oralidade na criança baseia-se no facto de não se encontrar presente uma única condição, a audição, para a produção de linguagem articulada, mantendo-se intacta a capacidade linguística e encontrando-se o aparelho articulatório absolutamente normal. Nestas circunstâncias não existem para estas crianças os sinais linguísticos sonoros.

Naturalmente é necessário ter em consideração que os ambientes linguísticos em que as crianças surdas se desenvolvem são muito variados, sendo por isso os processos de socialização linguística muito diferentes. Dito de outra forma, adquirir e desenvolver a linguagem passa pela especificidade da informação linguística a que as mesmas têm acesso, isto é pelo *input* linguístico<sup>150</sup> que os pais e os pares lhe proporcionam. Sem tal *input* as crianças nunca conseguirão comunicar. Para que a programação genética para a linguagem seja efetivamente ativada é necessário crescer num ambiente linguístico, sendo a língua adquirida aquela a que a criança é exposta. Ora, todas as crianças, quer sejam surdas quer sejam ouvintes, necessitam de uma exposição intensiva a uma língua e a oportunidade de a utilizarem de forma significativa.

Torna-se assim fundamental a interação com os pais, educadores e grupo de pares, que utilizam sistemas e modalidades de comunicação apropriados para o futuro desenvolvimento da criança. Impera lembrar que cerca de 90% a 95% das crianças surdas são filhas de pais ouvintes, não possuindo habitualmente as competências necessárias para estabelecer com o seu filho uma comunicação natural e espontânea, equiparada à utilizada com crianças ouvintes<sup>151</sup>.

<sup>149</sup> Alguns órgãos que possuem uma função própria no organismo humano, ao atuarem sobre a corrente de ar vinda dos pulmões produzem os sons da fala. Este conjunto de órgãos designa-se de sistema fonador, sendo constituído pelos seguintes órgãos: pulmões, brônquios, traqueia, laringe, faringe, boca, fossas nasais e cavidade bucal. Cf. REBELO, Dulce, DINIZ, Maria Augusta (1998), *Falar Contigo*, Lisboa: Editorial Caminho, p. 57.

<sup>150</sup> Um fator de incontestável importância na evolução da capacidade linguística é a linguagem no meio social. A experiência proporcionada pela utilização que os outros fazem da linguagem nas suas interações e, especificamente, na comunicação com a própria criança, é a sua principal fonte de informação sobre a própria linguagem, sobre a cultura e sobre o papel da linguagem na cultura. Este factor designa-se de *input* linguístico. Cf. LUQUE, Alfonso, VILA, Ignasi (1993), p.157.

<sup>151</sup> LYNESS, C.R., WOLL, B., CAMPBELL, R., CARDIN, V. (2013), "How does visual language affect crossmodal plastic and cochlear implant success?" in *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37, p. 2627.

Aliás, MARIA DEL PILAR VIADER que realizou um estudo de investigação em que compara crianças surdas filhas de pais ouvintes e crianças surdas filhas de pais surdos, concluiu nomeadamente que as crianças surdas filhas de pais surdos demonstram maior competência comunicativa e um nível de vocabulário gestual equiparado ao vocabulário oral que utilizam as crianças ouvintes dentro da mesma faixa etária<sup>152</sup>. Assim, crianças surdas cujos pais também são surdos adquirem de forma espontânea a linguagem gestual utilizada no ambiente familiar. A relação que existe entre a criança surda e o *input* linguístico é semelhante à que se produz entre as crianças ouvintes e a linguagem oral utilizada na sua família ouvinte. Um outro estudo realizado por Cormier e seus colaboradores demonstra que existem efeitos significativos na aprendizagem de competências gramaticais quando a aquisição da Língua Gestual sucede entre o nascimento e os 8 anos de idade, não se verificando o mesmo efeito quando a Língua Gestual é aprendida depois dessa idade, tendo estas crianças como primeira língua o Inglês<sup>153</sup>.

Neste contexto, a surdez pré-locutória caracteriza-se por uma perda auditiva congénita ou no seu aparecimento antes do desenvolvimento da linguagem oral, sendo por isso difícil a sua estruturação. Corresponde a uma fase de maturação neuronal em que a audição e a fala se estruturam numa total interdependência<sup>154</sup>. Ora, tal como o crescimento físico e as realizações motoras, também a capacidade linguística parece obedecer a um relógio biológico, programado geneticamente. Deste modo, estas crianças apresentam dificuldades no desenvolvimento espontâneo da fala e da linguagem oral. No entanto, e como já foi mencionado anteriormente, são possíveis outras formas alternativas do desenvolvimento da comunicação.

Poderemos dizer que a distinção entre a fase pré-locutória, peri-locutória e pós-locutória, nos parece ser importante no que respeita ao método de reabilitação auditivo e/ou à escolha do tipo de comunicação a ser desenvolvido. Como refere RUI NUNES, “qualquer que seja a estratégia adotada, a audição não deve ser perspectivada como um fim em si mesmo, mas como um meio para que a criança surda se realize enquanto pessoa”<sup>155</sup>.

<sup>152</sup> VIADER, Maria del Pilar (1996), *La Comunicación de los Niños Sordos – Interacción Comunicativa Padres-Hijos*, Barcelona: Publicaciones Universitarias, S.A., p. 203.

<sup>153</sup> CORMIER, Kearsy, SCHEMBRI, Adam, VINSON, David, ORFANIDOU, Eleni (2012), “First language acquisition differs from second language acquisition in prelingually deaf signers: evidence from sensitivity to grammaticality judgement in British Sign Language” *in Cognition*, 124, p.63.

<sup>154</sup> NUNES, Rui (1999), p. 215.

<sup>155</sup> NUNES, Rui (1999), p. 216.

Com efeito, ter acesso à linguagem significa para a criança poder estruturar o seu desejo e dispor de um discurso próprio, ou seja estruturar a sua pessoa de modo a fazer da linguagem uma língua própria, que lhe permita comunicar com o meio que a rodeia.

Não parecem existir dúvidas que a aprendizagem da linguagem depende de um equipamento inato, que está obviamente sujeito a um processo complexo de maturação. Processo este que, como já foi referido, depende em larga medida de um conjunto de fatores. Ora, se as crianças surdas não evidenciam, em geral, nenhum deficit no potencial linguístico nem cognitivo e possuem inúmeras dificuldades na comunicação, parece-nos que este facto se ficará unicamente a dever a um severo problema de privação linguística, originado pelas dificuldades de acesso que lhes são impostas<sup>156</sup>.

Ao adulto compete-lhe estimular a criança, para que a sua linguagem evolua e se transforme num verdadeiro instrumento de comunicação. Todavia, estimular a criança também significa respeitar o ritmo individual, sem exigir demasiado, deixando que todas as etapas se efetuem naturalmente, a fim de poderem ser integrados todos os conhecimentos adquiridos.

Neste sentido e na esteira de EDGAR MORIN, consideramos que a linguagem “permite a emergência do espírito humano”<sup>157</sup>, o qual é “necessário para todas as operações cognitivas e práticas, e é inerente a toda a organização social”<sup>158</sup>.

Desta forma, a capacidade cognitiva em geral é um elemento claramente humano, da qual a linguagem emerge como sendo sua expressão e como sendo também responsável pelo próprio desenvolvimento cognitivo, social e emocional da criança<sup>159</sup>.

---

<sup>156</sup> MARSCHARK, Marc, CLARK, M. Diane, (1993), *Psychological Perspectives on Deafness*, New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates, p. 126.

<sup>157</sup> MORIN, Edgar (2003), *O Método V. A Humanidade da Humanidade A Identidade Humana*, Lisboa: Publicações Europa-América, p.34.

<sup>158</sup> MORIN, Edgar (2003), p. 34.

<sup>159</sup> *Vid.*, na matéria VIGOTSKI, L.S. (2001), *A Construção do Pensamento e da Linguagem*, (trad. do original russo por Paulo Bezerra), São Paulo: Martins Fontes. *Vid.*, igualmente, PIAGET, Jean (1999), *A Linguagem e o Pensamento da Criança*, 7.ª ed., (trad. do original francês de 1966 por Manuel Campos), São Paulo: Martins Fontes.

### 1.1.3 Diagnóstico da Surdez

Se é relativamente fácil suspeitar de uma deficiência auditiva grave na criança de três ou quatro anos, desde que o observador esteja devidamente alertado, já o mesmo não se passa em crianças de idade inferior, ou quando a hipoacusia não é tão acentuada. Embora possam ser identificadas perdas auditivas severas ou profundas em crianças com idade inferior a 36 meses de idade, o mesmo não sucede quando a perda é leve ou moderada. Frequentemente estas perdas são detetadas apenas em idade escolar, devido à sua natureza específica.

O diagnóstico precoce da deficiência auditiva é considerado um fator crítico para a obtenção de melhores resultados no processo terapêutico. Além disso, a surdez infantil compromete profundamente o desenvolvimento da linguagem e a evolução social, emocional e académica do indivíduo, na medida em que, e como já foi referido anteriormente, os três primeiros anos de vida são fundamentais para o desenvolvimento das capacidades auditiva e da linguagem, uma vez que nessa fase ocorre uma intensa maturação do sistema auditivo central. Nesse período, a estimulação auditiva é de grande importância devido à maior plasticidade e ao ápice das ligações neuronais, favorecendo o desenvolvimento da audição e da linguagem.

A identificação precoce de uma surdez congénita, dentro dos três primeiros meses de vida, representa a melhor forma de obter uma intervenção mais adequada. No entanto, apesar da suspeita de perda auditiva ocorrer no primeiro ano de vida, o diagnóstico e a intervenção efetuam-se ainda em muitos casos entre o segundo e o terceiro ano, perdendo-se o período ideal para a estimulação da linguagem e da audição.

Em 1970, diversas associações relacionadas com a medicina (otorrinolaringologia e pediatria) com a audição e com a fala, reuniram-se para discutir a utilidade de um rastreio universal de surdez. Foi então criado o *Joint Committee on Infant Hearing* norte-americano<sup>160</sup>. Este grupo de trabalho reconheceu a extrema importância de uma deteção precoce da surdez. Contudo, dada a impossibilidade de se realizar um rastreio universal, optou por criar e definir o conceito do nascituro com alto risco para a surdez, em 1973<sup>161</sup>.

<sup>160</sup> O *Joint Committee on Infant Hearing* é constituído por representantes da *American Academy of Pediatrics*, *American Academy of Otolaryngology, Head and Neck Surgery*, *American Nurses Association* e *American Speech-Language-Hearing Association*.

<sup>161</sup> RODRIGUES, Paulo (2000), p. 37.

Desde então, o *Committee* elaborou vários documentos com recomendações específicas nesta área. Em 1982 recomendou que se procedesse à identificação de crianças de alto risco para perdas auditivas através de uma lista mais alargada de fatores de risco e à realização de acompanhamento audiológico até que limiares fidedignos fossem obtidos. Em 1990, apresentou as recomendações a serem seguidas pelos serviços de Neonatologia ao realizarem o rastreio auditivo preferencialmente antes da alta hospitalar, ou no limite dos três meses de idade, alargando também a lista de fatores de alto risco e sugerindo um protocolo audiológico específico com aplicação dos Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral. Em 1994, recomendou o rastreio universal auditivo neonatal, destacando a importância da triagem de todos os recém-nascidos ainda nos berçários, mesmo que não apresentem indicadores de risco. Atestou então, que todas as crianças deveriam ser identificadas antes dos três meses de idade e receber intervenção adequada até aos seis meses de idade.

O conceito de criança de alto risco foi sendo aperfeiçoado e alargado, até que em 1994 o *Committee* sugere a alteração da nomenclatura “fatores de alto risco” para “indicadores de risco”<sup>162</sup>. Propôs, ainda, a utilização de duas técnicas fisiológicas, os Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral (PEACT) e as Otoemissões Acústicas Evocadas (OEA). No ano 2000, o *Committee* alertou ainda, para a importância de uma intervenção precoce<sup>163</sup>, quer a nível clínico, quer a nível educacional, salientando a extrema importância do trabalho multidisciplinar nesta área<sup>164</sup>. Salientou, também, que crianças que receberam uma intervenção antes dos seis meses de idade atingiram níveis satisfatórios no que concerne à comunicação e ao seu desenvolvimento cognitivo quando comparadas com aquelas em que o diagnóstico e a intervenção foram mais tardios<sup>165</sup>. Já em 2007 salienta que sem oportunidades apropriadas para aprender uma

<sup>162</sup> São considerados indicadores de risco para os nascituros até aos vinte e oito dias: história familiar de deficiência auditiva congénita; infeção congénita (sífilis, rubéola, citomegalovírus, toxoplasmose e herpes); anomalias crânio-faciais; peso ao nascimento inferior a 1500g; hiperbilirrubinemia; medicação ototóxica por mais de 5 dias; meningite bacteriana; índice de Apgar de 0-4 no 1º minuto ou 0-6 no 5º minuto; ventilação mecânica por período mínimo de cinco dias e sinais ou síndromes associadas à deficiência auditiva de condução ou neurossensorial. Cf. *Joint Committee on Infant Hearing Position Statement* (1994). Disponível em: <http://www.jcih.org/JCIH1994.pdf> [consultado em 04 de julho de 2014].

<sup>163</sup> A intervenção precoce iniciou-se nos anos sessenta e embora inicialmente fosse centrada na criança e nos seus défices, os programas de intervenção precoce apresentavam uma forte componente remediativa do desenvolvimento das capacidades da criança. Cf. BAIRRÃO, Joaquim (1994), “A Perspetiva Ecológica na Avaliação de Crianças com Necessidades Educativas Especiais e suas Famílias: o Caso da Intervenção Precoce” in *Inovação*, vol. 7, n.º 1, p. 38.

<sup>164</sup> O Governo Português através do Despacho Conjunto n.º 819/99, publicado no Diário da República, 2.ª série, n.º 244, de 19 de Outubro de 1999, dos Ministros do Trabalho e da Solidariedade Social, da Educação e da Saúde, aprovou as orientações reguladoras da intervenção precoce para crianças com deficiência ou em risco de atraso grave do desenvolvimento e suas famílias. Refere ainda que a intervenção precoce se traduz numa medida de apoio integrado e assente na partilha de responsabilidades intersectoriais dirigida a crianças nos primeiros anos de vida com deficiência ou em risco e à sua família.

<sup>165</sup> JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING (2000), “Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs” in *Pediatrics*, vol. 106, n.º 4, October, pp. 798-817. Estas recomendações encontram-se disponíveis em: <http://www.jcih.org/posstatemts.htm> [consultado a 4 de julho de 2014].

língua, as crianças surdas ficarão em desvantagem em relação às ouvintes no que respeita à comunicação, às capacidades cognitivas, à leitura, ao desenvolvimento socio-emocional. Tais atrasos podem efetivamente resultar em níveis inferiores de educação e emprego na vida adulta<sup>166</sup>.

São múltiplos os documentos a nível internacional que enfatizam a importância do rastreio auditivo universal. Em Maio de 1998 também a *European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening* aconselhou o rastreio auditivo universal em todos os nascituros, rastreio este que deverá incluir o diagnóstico, bem como a respetiva intervenção. Espera-se que estes programas de rastreio identifiquem cerca de 80% dos casos, podendo efetivamente apresentar cerca de 2 a 3% de falsos positivos em programas bem conduzidos. Esta declaração afirma também que o rastreio auditivo neonatal é mais eficiente e o custo consideravelmente menor quando comparado com o rastreio efetuado aos sete e nove meses de idade, pela avaliação comportamental<sup>167</sup>.

Segundo a mesma declaração, o rastreio efetuado apenas aos nascituros com indicadores de risco para a surdez avaliaria cerca de 6 a 8% do total dos nascituros, reduzindo, efetivamente, o custo do rastreio. Contudo, os indicadores de risco para a surdez não identificariam 40 a 50% dos casos de perda auditiva e os custos seriam superiores no que se refere a um rastreio de risco complementado pela avaliação comportamental aos sete/nove meses de vida quando comparado com a realização de um rastreio auditivo neonatal universal<sup>168</sup>.

De facto, o sucesso de qualquer programa de reabilitação auditiva está diretamente relacionado com a idade cronológica da criança. Também a *National Association of the Deaf* em 1997, enfatizou a importância do desenvolvimento de um programa de rastreio universal da surdez neonatal, referindo, contudo, que a aprendizagem da língua gestual, deverá estar disponível no sentido de assegurar o desenvolvimento de um processo de comunicação tão precocemente quanto possível<sup>169</sup>.

Países como o Reino Unido e os Estados Unidos da América começaram por efetuar o rastreio auditivo apenas aos nascituros considerados de risco, tendo mais tarde estendido este programa a todos os nascituros. Em Portugal estimava-se em 2010

<sup>166</sup> JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING (2007), "Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs" in *Pediatrics*, vol. 120, pp. 898-921 <http://pediatrics.aappublications.org/content/120/4/898.full.pdf+html> [consultado a 4 de julho de 2014].

<sup>167</sup> LUTMAN, M. E. e GRANDORI, F. (1999), "Screening for Neonatal Hearing Defects European", in *European Journal of Pediatrics*, 158, pp. 95-96.

<sup>168</sup> LUTMAN, M.E. e GRANDORI, F. (1999), pp. 95-96.

<sup>169</sup> NUNES, Rui, RODRIGUES, M. e RODRIGUES (1998), p. 28.



que cerca de 80% das maternidades efetuam alguma forma de rastreio universal neonatal da surdez<sup>170</sup>.

A incidência de perda auditiva bilateral em nascituros é estimada entre um a três em cada mil nascimentos e cerca de dois a quatro por cento nos provenientes da Unidade de Cuidados Intensivos<sup>171</sup>. Antes de se proceder ao rastreio universal em alguns estados dos EUA, a idade média de diagnóstico de hipoacusia bilateral profunda aproximava-se dos dezoito meses a três anos de idade. Hoje é consensual que a simples observação médica e a suspeita dos pais não são suficientes para a sua identificação no primeiro ano de vida. O que tem por consequência o diagnóstico e a intervenção em idade muito tardia.

Deste modo, o rastreio universal da audição neonatal tem como objetivo incluir 100% da população alvo, utilizando métodos fisiológicos em ambos os ouvidos. Um número mínimo de 95% de nascituros deverá ser alvo de um rastreio conclusivo para que o mesmo seja considerado eficaz e 5% serão considerados perdidos para seguimento. Os métodos utilizados deverão detetar todas as crianças com hipoacusia bilateral significativa, ou seja, todos os casos em que se aferiu uma perda de 35dB no melhor ouvido<sup>172</sup>.

Assim, um rastreio auditivo passa necessariamente por três fases distintas, segundo o esquema binário de “passa”/ “falha” (ou refere).

A primeira fase é realizada durante a permanência do bebé na instituição hospitalar, antes da alta, a partir das doze horas de vida. Os testes deverão ser aplicados por pessoal treinado para o efeito e os principais testes a utilizar nesta fase são as otoemissões<sup>173</sup> acústicas e os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral automáticos<sup>174</sup>.

As otoemissões acústicas apresentam-se como testes de fácil aplicação, rápidos, não invasivos e de baixos custos. Este teste é reconhecido como uma medida sensível e

<sup>170</sup> MONTEIRO, Luísa (2010), “Universal Newborn Hearing Screening in Portugal, 2010” trabalho apresentado no congresso: The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, promovido pela Newborn Hearing Screening (NHS), junho 08-10, Italia.

<sup>171</sup> Cf. KEMPER, Alex e DOWNS, Stephen (2000), “A Cost-Effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies” in *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*, vol. 154, n.º 5, pp. 484-488.

<sup>172</sup> Cf. MONTEIRO, Luísa, CALADO, Vital (2001), “Como Organizar um Rastreio Universal da Audição Neonatal” in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia*, vol. 39, n.º 1, pp. 27-38.

<sup>173</sup> Segundo LUÍS REIS, uma otoemissão define-se como qualquer som gerado na cóclea e que pode ser captado no canal externo. Estes sons, emissões cocleares, são concebidos como um subproduto da atividade biomecânica da cóclea. Cf. REIS, José Luís (1998b), “Avaliação Auditiva” in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, p. 93.

<sup>174</sup> GRUPO DE RASTREIO E INTERVENÇÃO DA SURDEZ INFANTIL (2007), “Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU)” in *Ata Pediátrica Portuguesa*, 38 (5), p.209. vid., igualmente na matéria PATEL, H., FELDAM, M. (2011) “Universal Newborn Hearing Screening” in *Paediatric Child Health*, vol. 16 (5), pp.301-305.

objetiva da função coclear das células ciliadas externas<sup>175</sup>. No entanto, por vezes torna-se impossível detetar as otoemissões nomeadamente quando existe *vernix* ou sangue no canal auditivo externo do bebé, quando permanece fluído dentro do ouvido médio, ou o canal auditivo externo colapsa, ou mesmo em condições de ruído ambiente na sala durante a execução do teste, pelo que há necessidade de repetição do teste.

A percentagem de nascituros a referir para mais testes, ao utilizar as otoemissões acústicas poderá variar entre 5 a 20%<sup>176</sup>. Se o teste “falha”, significa que o mesmo é positivo, logo que não obteve valores definidos como normais e a criança terá que ser submetida a avaliação ulterior.

Os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral automáticos<sup>177</sup> avaliam a via auditiva até aos núcleos talâmicos e não são invasivos. São minimamente influenciados por derrame do ouvido médio ou cerúmen e são altamente reprodutíveis e fiáveis. Contudo, apresentam uma desvantagem em relação ao teste anterior, sendo mais morosos no que diz respeito à avaliação. O equipamento é também bastante mais dispendioso, o que encarece o exame individualmente. No entanto, pela sua alta sensibilidade e especificidade, permite-lhes ter menor taxa de referências, entre 3 a 5% e poucos falsos negativos. Deste modo, parece demonstrar que a relação entre a baixa percentagem de falsos positivos e a relação final de custo/eficácia é baixa<sup>178</sup>.

Os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral informam os otologistas, neurologistas e audiólogos sobre a situação do funcionamento auditivo, particularmente ao nível do sistema nervoso central<sup>179</sup>, enquanto que as otoemissões acústicas informam sobre o estado do funcionamento periférico auditivo particularmente ao nível da cóclea. Ambas as técnicas são utilizadas nos programas de rastreio à escala mundial<sup>180</sup>. Ao optar-se por aquisição de material de rastreio automático, otoemissões acústicas automáticas ou potenciais evocados automáticos, baixa-se o custo relacionado com o pessoal para a sua administração, uma vez que a

<sup>175</sup> *Vid.*, na matéria, CILENTO, Benjamin, NORTON, Susan, GATES, George (2003), “The Effects of Aging and Hearing Loss on Distortion Product Otoacoustic Emissions” in *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, vol. 129, n.º 4, pp. 382-389.

<sup>176</sup> Cf. MONTEIRO, Luísa e CALADO, Vital (2001), pp. 30-31.

<sup>177</sup> Esta técnica utiliza um aparelho que compara os traçados obtidos no nascituro, com os traçados considerados normais. Cf. MONTEIRO, Luísa, CALADO, Vital (2001), p. 31.

<sup>178</sup> MONTEIRO, Luísa, CALADO, Vital (2001), p. 31.

<sup>179</sup> *Vid.*, na matéria, HENRIQUES, Maria Manuel, MARVÃO, José Henrique, PIMENTEL, João Marta (1999), “Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral” in *Rev. Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*, vol. 37, pp. 49-57.

<sup>180</sup> *Vid.*, na matéria, PARKER, David (2002), “Contemporary Issues in Audiology: a Hearing Scientist’s Perspective” in *International Journal of Language & Communication Disorders*, vol. 37, pp. 367-379.

resposta é dada pelo aparelho, podendo ser aplicado geralmente por enfermeiros ou técnicos treinados para o efeito, sob a supervisão de um audiolologista<sup>181</sup>.

A segunda fase pode realizar-se ainda durante o internamento hospitalar ou posteriormente e as técnicas a utilizar poderão ser as mesmas da fase anterior. Nesta fase, se o bebé “passa” tem alta do rastreio, caso “falhe” será referenciado para um serviço de diagnóstico com vista a realizar um exame otorrinolaringológico e audiológico completo com o objetivo de estabelecer um diagnóstico correto. Esta constituiu a terceira fase do rastreio. Porém, se o bebé for um recém-nascido com indicador de risco deverá considerar-se indicado proceder ao seguimento do ponto de vista audiológico mesmo que passe nas duas primeiras fases<sup>182</sup>.

Deste modo, e porque parte considerável dos casos de hipoacusia sensorioneural não estão presentes ao nascer, mas surgem no decurso da infância, quer porque se trata de casos de causa genética de expressão tardia, quer porque se trata de causas adquiridas ao longo da infância, torna-se primordial sensibilizar os pais, educadores e profissionais de saúde para a necessidade de executar testes de audição após determinadas doenças ou sempre que haja suspeita de diminuição de audição. O facto de a criança ter um resultado normal no rastreio neonatal, pode teoricamente provocar um sentimento de falsa segurança e descuidar o diagnóstico de surdez adquirida.

Durante todas as fases de avaliação, é crucial o apoio dos pais, tendo em especial atenção que a notícia de uma surdez, sobretudo quando os pais não suspeitam da mesma, constitui um choque considerável, manifestando-se muitas vezes sobre a forma de negação, medo, culpa e depressão. Daí que a equipa deverá estar sensibilizada às repercussões familiares, fornecendo informações sobre a doença e suas consequências<sup>183</sup>. Deve ainda, reforçar e encorajar a importância da comunicação com o bebé, informá-los dos apoios e instituições às quais poderão recorrer para um esclarecimento mais efetivo no que concerne aos aspetos práticos e emocionais de ter um filho surdo e, efetivamente, assistir os pais na sua escolha quanto aos métodos terapêuticos.

Torna-se fundamental envolver os pais na educação e reabilitação dos seus filhos o mais precocemente possível. Para que possam compreender que, por um lado,

<sup>181</sup> MONTEIRO, Luísa, CALADO, Vital (2001), p. 34.

<sup>182</sup> MONTEIRO, Luísa, CALADO, Vital (2001), p. 32.

<sup>183</sup> *Vid.*, MACDOUGALL, James (2005), “The Psychological Impact of Childhood Hearing Impairment and Deafness: Implications for Clinical Management” in *ENTNews*, vol. 14, n.º 5, November/December, pp. 41-43. *Vid.*, igualmente, CADMAN, Richard (2005), “The Newborn Screening Programme – Challenging Professionals - the Parents’ Perspective” in *ENTNews*, vol. 14, n.º 5, November/December, pp. 48-49.

existem muitas formas de comunicação com o bebê além da linguagem oral e, por outro, para que compreendam que nem o desalento, nem a superproteção servem para incentivar o desenvolvimento pleno destas crianças.

Alguns estudos efetuados apontam as vantagens do rastreio universal da surdez neonatal. Como é o caso de um estudo realizado em crianças do Colorado nascidas em hospitais onde se realiza o rastreio universal da surdez neonatal. Estes hospitais foram comparados com outros hospitais em que não se efetua esse mesmo rastreio, tendo-se verificado que crianças com hipoacusia no grupo de rastreio tinham 80% mais de probabilidades de terem um desenvolvimento da linguagem dentro dos parâmetros da normalidade do que as crianças com hipoacusia nascidas em hospitais sem rastreio. De igual modo o vocabulário e a capacidade de fala de ambos os grupos apresentavam diferenças significativas, ou seja, as crianças que foram sujeitas ao rastreio neonatal apresentam um vocabulário mais vasto<sup>184</sup>.

Um outro estudo<sup>185</sup> efetuado em 150 crianças do Colorado (setenta e duas crianças identificadas precocemente, antes dos seis meses de idade e setenta e oito crianças identificadas posteriormente, depois dos seis meses de idade), verificou que crianças identificadas precocemente demonstravam quocientes mais altos de linguagem do que as crianças diagnosticadas depois dos seis meses de idade. As crianças identificadas antes dos seis meses de idade obtinham melhores resultados que as crianças identificadas entre os 7 e os 12 meses, estas obtinham melhores resultados que as crianças identificadas entre os 13 e os 18 meses e assim sucessivamente. O que nos indica que quanto mais tarde for identificada a criança com hipoacusia congénita esta irá evidenciar maiores atrasos no desenvolvimento da linguagem quando comparada com crianças ouvintes. Este estudo demonstra ainda que crianças com identificação e intervenção precoce obtiveram resultados semelhantes de desenvolvimento nos Estados do Colorado, do Nebraska e de Washington, indicando que um bom desenvolvimento em crianças com perda de audição congénita é um resultado possível de conseguir numa maioria e não numa minoria destas crianças<sup>186</sup>.

Poderemos então dizer que a idade de início da hipoacusia, o lapso de tempo entre o diagnóstico e o início do processo de reabilitação e o ambiente familiar da criança vão ser determinantes na sua recuperação funcional. Deste modo, torna-se

<sup>184</sup> YOSHINAGA-ITANO, Christine (2003), "Early Intervention after Universal Neonatal Hearing Screening: Impact on Outcomes" in *Research Reviews*, nº. 9, pp. 252-266.

<sup>185</sup> YOSHINAGA-ITANO, Christine, SEDEY, AI, COULTER, DK, MEHL, AI (1998), "The Language of the Early and Later Identified Children with Hearing Loss", in *Pediatrics*, nº 102, pp.1161-1171.

<sup>186</sup> YOSHINAGA-ITANO, Christine (2003), pp. 252-266.

fundamental que o rastreio da surdez seja promovido e efetuado de forma equitativa, em todos os nascituros, preferencialmente antes da alta hospitalar, com o intuito de se identificarem perdas auditivas antes dos três meses de idade, para que se possa proceder à reabilitação em termos globais e multidisciplinares da criança o mais cedo possível.

Com efeito, a intervenção precoce deve inserir-se nesta dinâmica devendo ser reapreciada no contexto global da educação e da saúde, tendo em vista o desenvolvimento harmonioso, integral e pleno da criança surda.

Os custos de um rastreio são inegáveis e têm necessariamente de ser avaliados no plano económico. No entanto, parece-nos claro que o custo suportado pela realização do rastreio será seguramente inferior aos custos decorrentes dos tratamentos que terão de ser efetuados no caso de se detetar tardiamente a surdez.

Está, então, em causa uma análise custo-benefício, implicando que os técnicos ponderem os custos decorrentes do facto de se investir na realização do rastreio com os benefícios resultantes do mesmo, bem como que se pondere aquilo que economistas e gestores referem como “custo de oportunidade”, ou seja, sempre que está em causa decisões deste tipo importa avaliar quais os sacrifícios decorrentes do facto de se ter investido numa tecnologia particular em detrimento de outra. Efetivamente vários países já publicaram vários estudos em que demonstram que a implementação efetiva do rastreio universal da surdez deve ser uma prioridade, pois o seu resultado origina melhor saúde e economia<sup>187</sup>.

Não menos importante é a questão da prevenção<sup>188</sup> primária. É hoje consensual a necessidade de se aumentar a consciência individual dos riscos para a saúde associados a determinados comportamentos. Sabemos hoje também que algumas patologias auditivas poderiam ser evitadas, nomeadamente as de causa infecciosa. Para

<sup>187</sup> Cf. KEMPER, Alex, DOWNS, Stephen (2000), “A cost-effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies” in *Arch Pediatr Adolesc*, vol.154, pp.484-488.

<sup>188</sup> Entende-se por “prevenção” qualquer ação que vise prevenir o aparecimento de deficiências físicas, intelectuais, psiquiátricas ou sensoriais (prevenção primária) ou impedir que estas deficiências conduzam a uma limitação funcional ou a uma incapacidade permanente. A prevenção pode contemplar diversas formas de ação, designadamente: cuidados de saúde primários, cuidados pré e pós-natais, educação sobre nutrição, campanhas de vacinação, entre outras. Cf. *United Nations Rules on Equalisation of Opportunities (1994)*, adopted by the General Assembly of the United Nations, Resolution 48/96, New York. As normas sobre a Igualdade de Oportunidades para as Pessoas com Deficiência foram elaboradas com base na experiência adquirida ao longo da década das Nações Unidas para as Pessoas com Deficiência (1983-1992). A Carta Internacional dos Direitos do Homem, incluindo a Declaração Universal dos Direitos do Homem, a Convenção Internacional sobre os Direitos Económicos, Sociais e Culturais, a Convenção Internacional sobre os Direitos Cívicos e Políticos, a Convenção sobre os Direitos das Crianças e a Convenção sobre a Eliminação de todas as formas de Discriminação contra as Mulheres, bem como o Programa Mundial de Ação relativo às pessoas com deficiência constituem o fundamento político e moral para estas normas. Estas normas enunciam princípios fundamentais em matéria de responsabilidade, de ação e de cooperação. Salientam áreas de importância decisiva para a qualidade de vida e para se atingir a plena participação e igualdade. Disponível em: <http://www.un.org/documents/ga/res/48/a48r096.htm> [consultado a 5 de julho de 2014].

tal, e para que a população em geral e a mulher grávida em particular possam exercer a sua autonomia, deverão usufruir de uma informação correta e adequada às decisões que efetivamente decidam tomar. De facto, se alguém decidir por exemplo pela automedicação durante a gravidez sem um conhecimento claro das consequências da mesma, será de todo discutível que esteja a fazer um exercício da sua autonomia individual. Pelo contrário, poderá estar a proceder sem a possibilidade de escolha por um outro caminho, por este ser ignorado<sup>189</sup>.

Parece-nos claro que informações que contribuam para a adoção de comportamentos preventivos do aparecimento de certas patologias, serão sempre um contributo no sentido de beneficiar o indivíduo. A prevenção poderá assim contribuir objetivamente, para a adoção de certas medidas preventivas, como a vacinação contra a rubéola (patologia que se espera vir a diminuir drasticamente nos próximos anos)<sup>190</sup>, bem como na orientação sobre os riscos de certos medicamentos e o contacto da mulher grávida com qualquer patologia que possa ter origem vírica, tentando evitar-se gastos maiores no futuro para a reabilitação da pessoa portadora de deficiência auditiva.

Como, a prevenção é constituída por medidas que visam evitar o aparecimento ou agravamento da deficiência e eliminar ou atenuar as suas consequências, o Estado deverá promover, direta ou indiretamente todas as ações necessárias à efetivação da prevenção, nomeadamente no que respeita à informação e sensibilização<sup>191</sup>.

Aliás, a norma contida no artigo 64.º, n.º 3, al. a) da Constituição da República Portuguesa (CRP), vem realçar o dever que “incumbe prioritariamente ao Estado de garantir o acesso de todos os cidadãos, independentemente da sua condição económica, aos cuidados da medicina preventiva, curativa e de reabilitação”. Também, o Parlamento Europeu solicita na sua Proposta de Resolução Comum sobre deficiência e desenvolvimento, que a Comissão Europeia e os governos, nas suas políticas de desenvolvimento, procedam à identificação precoce da deficiência e que estas pessoas integrem o mais depressa possível programas de reabilitação baseados na comunidade, no sector dos cuidados de saúde primários<sup>192</sup>.

<sup>189</sup> RICO, Miguel *et al.* (2004), p. 242.

<sup>190</sup> Esta vacina faz parte do Programa de Vacinação Obrigatório Nacional de todas as crianças. No entanto, esta vacina não é de todo 100% eficaz surgindo ainda alguns casos de rubéola congénita em mulheres vacinadas. *Vid.*, na matéria, RODRIGUES, Paulo (2000), pp. 68-73.

<sup>191</sup> Cf. art. 24.º, n.º 1 e n.º 2, do Decreto-Lei n.º 38/2004, de 18 de Agosto, que define as bases do regime jurídico da prevenção, habilitação, reabilitação e participação da pessoa com deficiência.

<sup>192</sup> Cf. Proposta de Resolução Comum do Parlamento Europeu, de 16 de Janeiro de 2006. Disponível em: <http://www.parleurop.pt> [consultado a 7 de maio de 2014].

Atenta a escassez de recursos existentes, a aplicação do princípio da Justiça<sup>193</sup> à prestação de cuidados de saúde implica que se proceda a uma correta definição de prioridades na prestação dos mesmos. A distribuição equitativa dos recursos leva a que os profissionais de saúde se orientem pelo princípio ético fundamental de tudo o que contribui para a redução de custos com idênticos resultados ao nível dos cuidados prestados deva ser preferido. A educação para a saúde e em particular a informação sobre a prevenção e tratamento da surdez na medida em que contribui para a adoção de comportamentos mais saudáveis e para um menor aparecimento de doenças, cujo tratamento consome recursos, parece-nos obedecer ao referido princípio.

---

<sup>193</sup> O princípio da justiça é um dos princípios orientadores de ação propostos por TOM BEAUCHAMP E JAMES CHILDRESS, autores da obra clássica *Principles of Biomedical Ethics*. Para além deste princípio propõem mais três, o princípio da autonomia, da beneficência e da não maleficência. Na perspetiva dos Autores, estes princípios não têm nenhuma disposição hierárquica. Em caso de conflito entre eles, a situação em análise e a particularidade das circunstâncias indicarão o que deve ter precedência. *Vid.*, na matéria BEAUCHAMP, Tom, CHILDRESS, James (1994), *Principles of Biomedical Ethics*, 4.ª ed., New York: Oxford University Press.

### 1.1.4 Terapêutica da Surdez Pediátrica

Como é sabido uma criança ouvinte no decorrer do seu desenvolvimento comunica utilizando símbolos orais desde os primeiros meses de vida, seguindo-se posteriormente um processo previsível. A audição é considerada como condição *sine qua non* para o desenvolvimento das competências da linguagem oral, o que significa que a reabilitação auditiva é de extrema importância quando se trata de uma criança surda. Obviamente que este processo de reabilitação<sup>194</sup> dependerá em larga medida dos objetivos pretendidos para a integração dessa criança.

Depois de diagnosticada uma surdez, a mesma deverá ser corrigida o mais rápido possível, quer através de tratamento médico/cirúrgico, quer através da adaptação de próteses auditivas. Quando a surdez é profunda a situação pode ser irreversível sendo possível a implantação coclear. Em todo o caso as crianças e a família irão necessitar de apoio por parte de especialistas.

Aliás, de acordo com o disposto no art. 31.º do Decreto-Lei n.º 38/2004, de 18 de Agosto, reconhece-se o dever do Estado em assegurar a prestação de serviços de reabilitação às pessoas com deficiência, a fim de que estas possam alcançar e manter um nível máximo de independência e de atividade<sup>195</sup>.

Atualmente existem vários métodos de tratamento e reabilitação da hipoacusia, dependendo de cada caso em particular. Em primeiro lugar, importa definir o que se entende por reabilitação auditiva. E esta diz respeito ao conjunto de vários processos destinados a minorar os problemas de comunicação provenientes de uma perda auditiva. O tratamento da surdez depende essencialmente de quatro fatores: a idade do doente, a etiologia e patologia, a forma aguda ou crónica da evolução da surdez e a sua uni ou bilateralidade. Dependendo destes fatores a terapêutica a desenvolver poderá ser médica, protética ou cirúrgica<sup>196</sup>.

No que respeita à terapêutica médica, poucos são os fármacos úteis para o controle das hipoacusias em idade infantil. Contudo estes fármacos são geralmente utilizados na patologia aguda do ouvido médio.

<sup>194</sup> O termo reabilitação refere-se segundo as Nações Unidas a “um processo que tem como objetivo permitir às pessoas com deficiência atingir e manter um nível ótimo nos planos funcional, físico, sensorial, intelectual, psíquico e/ou social dotando-se dos meios necessários para a conquista de uma maior independência”. A reabilitação pode incluir segundo a mesma organização, “medidas que facilitem ou restabeleçam as funções, ou que compensem a perda ou a ausência de uma função ou de uma limitação funcional”. O processo de reabilitação não envolve cuidados médicos iniciais. Compreende diversas medidas e ações que podem ir desde a reabilitação básica e genérica até atividades orientadas para objetivos concretos, tal como a reabilitação profissional.” Cf. *United Nations Rules on Equalisation of Opportunities* (1994). Disponível em: <http://www.un.org/documents/ga/res/48/a48r096.htm> [consultado em 5 de julho de 2014].

<sup>195</sup> Cf. art. 31.º do Decreto-Lei em análise.

<sup>196</sup> RUAH, Samuel e RUAH, Carlos, (1998a), p.131.



A otite média<sup>197</sup> consiste num importante problema de saúde infantil tanto nos países desenvolvidos como nos países subdesenvolvidos. Estima-se que cerca de 50% de crianças tenham um episódio de otite média aguda antes de um ano de idade, e cerca de 70 % têm pelo menos um episódio antes da idade escolar. A otite média é uma infeção do ouvido médio, de início súbito e de curta duração, acompanhada de sinais e sintomas de infeção<sup>198</sup>.

Noutras situações, nomeadamente quando está envolvido o ouvido interno, e não sendo possível ou suficiente o tratamento medicamentoso, poderemos recorrer ao tratamento protético. De facto, a forma mais habitual de reabilitação auditiva consiste na adaptação de uma prótese auditiva, que é um sistema de amplificação miniaturizado que capta e amplifica todos os sons decorrentes do meio ambiente. O som é captado por um microfone, sendo tratado e amplificado de tal forma que permita à criança perceber, com o mínimo de esforço, as informações acústicas que a sua capacidade auditiva residual permita alcançar<sup>199</sup>.

A prótese auditiva é um instrumento eletrónico com vários componentes físicos básicos, como o microfone, que converte o sinal acústico num sinal elétrico. Algumas próteses além do microfone possuem também uma bobine magnética que capta além do estímulo acústico, um estímulo de indução eletromagnético emitido por exemplo por um telefone. Outros componentes como o amplificador (aumenta o sinal elétrico proveniente do microfone), um controlo de volume (permite ao utilizador regular a amplificação de acordo com o ruído proveniente do meio ambiente), um altifalante (converte o sinal elétrico amplificado num sinal acústico que irá ser dirigido para o ouvido), uma pilha e um molde (tem como função adaptar fisicamente a prótese ao ouvido) ou o acoplador (nalguns tipos de prótese é a própria estrutura exterior da prótese que faz o acoplamento ao ouvido, não existindo um molde individualizado) fazem igualmente parte dos vários tipos de próteses existentes atualmente no mercado<sup>200</sup>.

Alguns fatores poderão influenciar ou limitar a escolha do tipo de prótese auditiva, fatores esses que podem ir desde a severidade da surdez às capacidades físicas, motoras e cognitivas do paciente, bem como ao fator custo. Assim, as

<sup>197</sup> Como refere CARLOS RUAH: “a otite média é a segunda doença mais frequente em crianças, sendo a mais frequente a infeção do trato respiratório superior”. Cf. RUAH, Carlos, (1998b), p. 74.

<sup>198</sup> RUAH, Carlos (1998b), p. 74.

<sup>199</sup> RICO, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra e NUNES, Rui, (1998), “A Criança Face à Prótese Auditiva”, in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda*, (coord.: Rui Nunes), Porto: Fundação Eng. António de Almeida, p. 57.

<sup>200</sup> ESCADA, Pedro e SILVA, José (2001), “O Papel do Otorrinolaringologista na Seleção e Adaptação de Próteses Auditivas” in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*, vol. 39, nº 2, pp. 172-173. *Vid.*, igualmente na matéria, NUNES, Rui Ribeiro, (1998), “Próteses Auditivas” in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, pp.133-144.

hipoacusias de grau ligeiro, moderado e em muitos casos de grau severo, não são por si só fatores limitativos na escolha do tipo de prótese auditiva, e em todas elas é geralmente possível a adaptação dos vários tipos de prótese auditiva, sendo a escolha decidida por outros fatores que não a severidade. Já nas hipoacusias neurosensoriais de grau profundo, as próteses retro auriculares<sup>201</sup> evidenciam-se como sendo as mais adequadas, senão as únicas possíveis, uma vez que possuem o microfone mais afastado da saída acústica possibilitando um maior débito de volume sonoro (necessário nas hipoacusias de grau profundo). Os pacientes com tremores, por exemplo, ou limitações importantes de destreza manual poderão não ser capazes de manipular uma prótese mais pequena e nestes casos a opção mais correta poderá ser a colocação de uma prótese retro auricular, que embora maior é mais fácil de manipular.

Nas crianças o uso dos sistemas intra-auriculares<sup>202</sup> é raro, devido à necessidade frequente de se remodelar a cápsula do aparelho em função do crescimento do meato acústico. O preço, é também um fator a ter em consideração, pois de uma forma geral quanto maior for a miniaturização da prótese mais dispendiosa será<sup>203</sup>.

De uma forma global, todos os indivíduos com hipoacusia são candidatos à amplificação através de prótese auditiva, independentemente do tipo e do grau da mesma.

Na hipoacusia de condução a amplificação é unicamente utilizada quando o tratamento médico ou cirúrgico não é indicado para a patologia em causa. Contudo, há que ter em consideração a especificidade da doença e a decisão do paciente ou dos seus representantes legais devidamente informados sobre as terapêuticas possíveis.

As hipoacusias do tipo neurosensorial são o grupo com maior indicação para a amplificação recorrendo a prótese auditiva. Quanto à severidade não existe um grau de surdez mínimo. Mesmo na hipoacusia de grau ligeiro a criança pode beneficiar com a amplificação, desde que associada a dificuldades significativas na comunicação<sup>204</sup>.

Em relação à forma como é amplificado o som, existem presentemente dois tipos de próteses auditivas: as analógicas e as digitais. As próteses analógicas convertem através do microfone a energia sonora em energia elétrica, sendo amplificado e processado através de uma série de componentes eletrónicos, antes de ser reconvertido, pelo altifalante, em sinal acústico de saída. Quando o processamento do

<sup>201</sup> O aparelho retro auricular é apenas um dos tipos de aparelhos disponíveis no mercado. É colocado atrás do pavilhão e o som é conduzido ao tímpano através de um tubo de plástico e do molde auricular. Estes aparelhos têm a particularidade de poderem ser utilizados em todos os tipos de hipoacusias. Cf. NUNES, Rui Ribeiro (1998), p.133.

<sup>202</sup> O aparelho intra-auricular é colocado diretamente na cavidade do ouvido externo, sendo todos os componentes do aparelho colocados no molde auricular. Cf. NUNES, Rui Ribeiro (1998), p.133.

<sup>203</sup> ESCADA, Pedro, SILVA, José (2001), pp.174-175.

<sup>204</sup> ESCADA, Pedro, SILVA, José (2001), pp.176-177.

sinal é realizado por componentes eletrónicos analógicos, existem limitações originadas pelas características físicas dos componentes e dos circuitos, que geram, entre outros, distorção e ruído de fundo.

As próteses digitais codificam o sinal sonoro num código digital, numérico que em nada se assemelha ao som que lhe deu origem. Todo o processamento digital do sinal, que inclui a amplificação, é, nas próteses digitais, realizado pelo software, não dependendo das características físicas dos componentes eletrónicos. Teoricamente o seu funcionamento é mais eficaz, possibilitando uma melhor relação sinal/ruído, ocupando também um espaço menor. Porém, o custo é mais elevado comparativamente às próteses analógicas. No entanto, as vantagens descritas não foram ainda concretizadas na sua totalidade. Assim, não será de todo lícito criar a ideia de que as próteses digitais são sempre de primeira escolha na surdez neurosensorial, pelo que a decisão de escolha do tipo de tecnologia - analógica ou digital -, deverá ser sempre individualizada<sup>205</sup>.

A colocação de uma prótese auditiva numa criança é um processo relativamente difícil e mais difícil é quando se trata de uma criança surda pré-locutória. A avaliação da sua eficácia depende apenas das suas reações comportamentais, visto nunca ter tido contacto com o som. A perceção sensitiva que chega através da prótese auditiva não reproduz nela qualquer modelo acústico de referência previamente memorizado<sup>206</sup>.

Sucessivamente a criança vai-se apercebendo da existência de sons variados e de complexidade crescente, levando-a ao desenvolvimento das suas capacidades auditivas e fonatórias.

Assim, a adaptação de uma prótese auditiva é a componente mais importante do processo de reabilitação. O objetivo de qualquer prótese auditiva consiste em assegurar que os sons do ambiente, e nomeadamente da fala, sejam eficazmente audíveis. Quer a adaptação, quer o controlo protésico exigem a colaboração tanto dos pais como de uma equipa multidisciplinar, que deverá englobar o médico otorrinolaringologista, o audiológico, o áudio protesista, o terapeuta da fala, o psicólogo e o educador do ensino especial.

A criança deverá ser acompanhada longitudinalmente para a reavaliação constante do processo e para as modificações dos ajustes da prótese de acordo com as suas necessidades. Obviamente, não poderá existir, na maioria dos casos, uma aparelhagem bem-sucedida se existir tecnologia e não existir acompanhamento. O

<sup>205</sup> ESCADA, Pedro, SILVA, José (2001), pp.175-176. *Vid.*, nomeadamente, NUNES, Rui Ribeiro (1998), pp. 135-137.

<sup>206</sup> RICO, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra e NUNES, Rui, (1998), p. 57.

acompanhamento durante a fase de adaptação ao aparelho e mesmo posteriormente, de forma regular, é pois fundamental para assegurar um nível de qualidade aceitável da audição e da aparelhagem em questão<sup>207</sup>.

É ainda de salientar o desenvolvimento ocorrido nos sistemas especiais de amplificação educacional que foram desenvolvidos para superar os efeitos adversos do ambiente da sala de aula proporcionando uma melhor relação sinal/ruído, visto que as crianças são continuamente “bombardeadas” com níveis de ruído demasiado intensos que interferem na sua capacidade de entender o professor. Outros aparelhos auxiliares não auditivos foram ainda desenvolvidos, os quais acendem luzes em resposta a diversos sinais acústicos que ocorrem num determinado espaço, como a campainha ou telefone. Outros aparelhos especiais de telefone permitem que um texto seja enviado por meio de linhas telefónicas (impresso), de forma que uma pessoa com uma hipoacusia severa a profunda possa comunicar telefonicamente enviando e recebendo mensagens em forma de texto<sup>208</sup>.

O tratamento cirúrgico para o controlo das hipoacusias é muito variado dependendo da causa da perda da audição. É possível por meios cirúrgicos operar doentes com surdez neurosensorial severa ou profunda, que não beneficiam com a ajuda de uma prótese, através da colocação de um implante coclear (IC)<sup>209</sup>.

De facto, as inovações tecnológicas ocorridas nos últimos cinquenta anos têm trazido algumas preocupações, nomeadamente para a Comunidade Surda e para o público em geral. O implante coclear é disso um bom exemplo. Por um lado coloca-se a questão da identidade da pessoa com deficiência auditiva e por outro a da esperança depositada por muitos pais ouvintes no implante coclear como cura da surdez<sup>210</sup>.

Para algumas crianças esta técnica cirúrgica oferece um caminho relativamente novo e promissor para melhorar ou mesmo adquirir uma comunicação mais eficaz. No entanto, não transforma a criança num ouvinte. Terá sim acesso ao som o que facilitará, inegavelmente, a sua socialização de acordo com os valores das pessoas ouvintes.

Durante décadas os cientistas trabalharam em diferentes modelos de implantes cocleares – um dispositivo eletrónico projetado para compensar as células ciliadas ausentes ou com distúrbios no ouvido interno. O implante coclear não deve ser confundido com uma prótese auditiva, visto que não consiste apenas na amplificação do

<sup>207</sup> NUNES, Ribeiro Rui (1998), p.144.

<sup>208</sup> BESS, Fred, HUMES Larry (1998), *Fundamentos de Audiologia*, Porto Alegre: ARTMED, p. 249.

<sup>209</sup> Vid., NUNES, Rui Ribeiro (2006), “Algumas Dificuldades no Prognóstico da Reabilitação na Surdez Infantil” in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*, n.º 44, n.º 2, pp. 143-148.

<sup>210</sup> HINTERMAIR, Manfred, ALBERTINI, John (2005), “Ethics, Deafness, and New Medical Technologies” in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, vol. 10, n.º 2, p. 184.

som, mas sim numa tecnologia que ajuda o cérebro a perceber e interpretar a informação. Recorre à estimulação elétrica direta das células do gânglio espiral do nervo auditivo da qual resulta percepção auditiva para a criança<sup>211</sup>.

Foi em Paris, no final dos anos cinquenta que EYRIES e DJOURNO procederam à primeira implantação coclear num adulto com cofose, através da estimulação elétrica com uma bobine introduzida no ouvido interno, dispondo apenas de um único eletrodo, tendo o paciente percebido sensações auditivas variáveis com a aplicação de frequências de 150 a 1000 Hz. Desde então, assiste-se a um rápido desenvolvimento e a técnica começa a ser aplicada em toda a Europa, na América do Norte e Austrália<sup>212</sup>. No entanto, foi apenas em 1984 que a *Food and Drug Administration*<sup>213</sup> (FDA) autorizou a sua comercialização, restrita a adultos. Este modelo foi ao mesmo tempo testado em crianças, tendo-se evidenciado benefícios relativamente ao aumento da consciência dos sons ambientais, a uma leitura labial mais eficaz e uma ajuda real na modulação das suas próprias vozes. No entanto, os benefícios demonstrados eram ainda muito limitados e a preocupação do efeito a longo prazo da estimulação elétrica contínua no desenvolvimento do cérebro e ouvido da criança, levaram a FDA a não aprovar o implante coclear de um único canal para uso comercial nesse momento<sup>214</sup>.

Em poucos anos desenvolveram-se implantes com multicanais<sup>215</sup>, passando a ser utilizados em crianças depois de vários estudos clínicos, que confirmaram uma melhor receção e produção do discurso, bem como a inexistência a longo prazo de prejuízos objetivos. Consequentemente o implante coclear multicanal foi autorizado pela FDA, em crianças com dois anos de idade e comercializado nos Estados Unidos em 1990<sup>216</sup>. A criança deveria ter uma hipoacusia neurosensorial bilateral profunda, não beneficiar com a utilização das próteses auditivas e tanto a criança como a família deveriam possuir alta motivação para a inserção do implante, assim como expectativas realistas quanto à cirurgia. Em 1995 os *National Institutes of Health* referem que existem razões para reavaliar este limite mínimo de idade, visto que uma idade inferior poderá limitar as consequências da privação da audição e poderá permitir uma aquisição mais eficiente

<sup>211</sup> RICO, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra, NUNES, Rui (1998), p. 58.

<sup>212</sup> DUMONT, A. (1995), pp. 93-94.

<sup>213</sup> A FDA é uma das agências mais antigas e respeitadas de proteção ao consumidor nos Estados Unidos. Este organismo oficial norte-americano tem como funções promover e proteger a saúde pública, verificar a segurança dos produtos que já estão a ser comercializados e fornecer informações precisas ao público sobre esses produtos, nomeadamente medicamentos e aparelhos protésicos. Disponível em: <http://www.fda.gov/> [consultado a 5 de maio de 2014].

<sup>214</sup> SCHWARTZ, Sue (1996), *Choices in Deafness*, United States: Woodbine House, p. 40.

<sup>215</sup> Com o desenvolvimento de implantes com vários e diferentes canais, como os de 12, 14, 22, e 24, pretendeu-se ampliar o espectro das frequências estimuladas e, como consequência, a latitude da percepção central do estímulo sonoro. Cf. RICO, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra, NUNES, Rui (1998), p. 60.

<sup>216</sup> MOORES, Donald (2001), *Educating the Deaf. Psychology, Principles and Practices*, 5.ª.ed. rev., Boston: Houghton Mifflin, p. 113.

da linguagem e do discurso<sup>217</sup>. Vários estudos realizados quer nos Estados Unidos da América, quer na Europa em crianças com idades compreendidas entre os dez e os vinte e três meses, demonstraram reais benefícios na implantação coclear<sup>218</sup>.

Deste modo, em 1998, a FDA voltou a estabelecer uma nova idade para a implantação das crianças, situando-se a idade mínima de dezoito meses. No entanto, estas deveriam ser submetidas a avaliações auditivas durante três a seis meses para se verificar a eficácia ou não do uso de próteses auditivas. Volvidos alguns anos a FDA voltou a estabelecer novos critérios e estabeleceu como idade mínima os doze meses<sup>219</sup>.

Presentemente, a implantação em alguns países Europeus realiza-se mesmo antes desta idade, dado que uma implantação precoce parece oferecer maiores potencialidades no que concerne à minimização dos efeitos da privação auditiva, visto que a estimulação elétrica promovida pelo dispositivo dá acesso à informação que é necessária para estimular o sistema auditivo durante o período crítico para a aquisição do discurso e da linguagem<sup>220</sup>. Não obstante, o implante coclear em crianças menores de 12 meses permanece controverso, uma vez que a avaliação audiométrica, intervenção cirúrgica e programação do aparelho no seguimento pós-operatório são mais difíceis. Um estudo retrospectivo publicado recentemente realizado em 50 crianças implantadas com menos de 12 meses de idade (média 9 meses) concluiu que é seguro e eficaz a colocação do implante coclear nestas idades. As complicações decorrentes da colocação do implante são comparáveis a estudos realizados em adultos e crianças mais velhas<sup>221</sup>.

Atualmente, cerca de quarenta mil crianças no mundo inteiro possuem implantes cocleares. Nos Estados Unidos da América como noutros países a maioria das crianças com surdez profunda entra para a escola já com o implante coclear<sup>222</sup>.

Efetivamente, estudos recentes<sup>223</sup> comprovam que a colocação do implante coclear antes dos dois anos de idade comparativamente à implantação em crianças após

<sup>217</sup> NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH (1995), "Cochlear Implants in Adults and Children" in *NIH Consensus Statement Online*, May 15-17, 13(2), p.1-30. Disponível em: <http://www.consensus.nih.gov> [consultado a 11 de junho de 2014].

<sup>218</sup> Vid., OSBERGER, Mary (1997), "Cochlear Implantation in Children under the Age of Two Years: Candidacy Considerations" in *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, September, pp.145-149.

<sup>219</sup> MAXON, Antónia, BRACKETT, Diane, COX, Jennifer, AYLES, Alicia, KESSLER, Megan (2004), "Early Cochlear Implantation as a Result of Universal Newborn Hearing Screening" trabalho apresentado no congresso: *The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention*, promovido pela Newborn Hearing Screening (NHS), Maio 27-29, Itália.

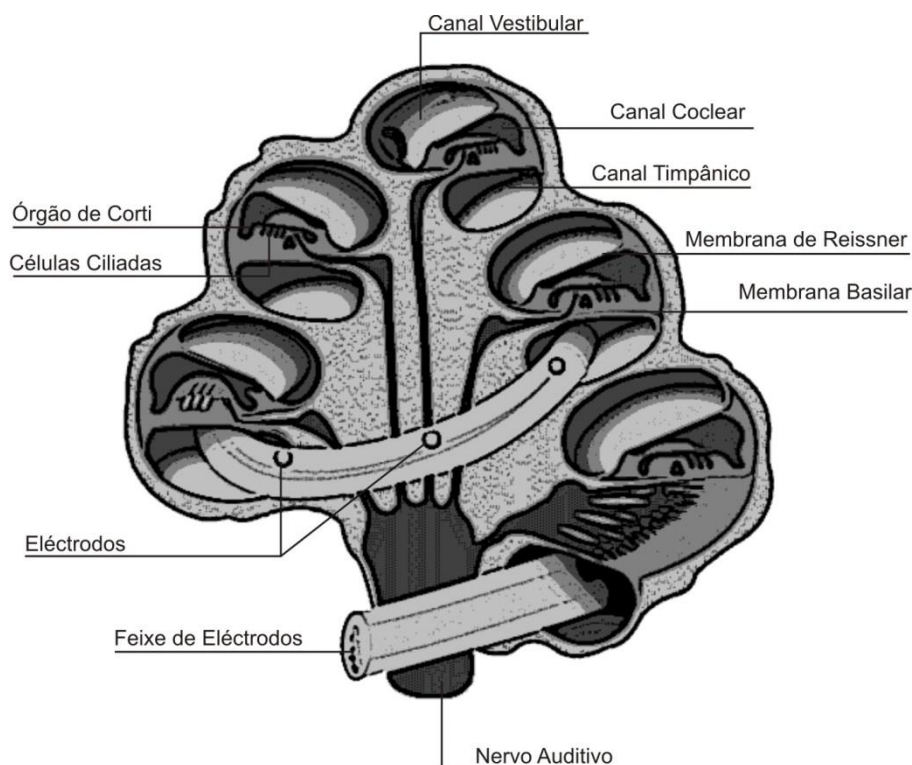
<sup>220</sup> MAXON, Antónia Brancia, et al. (2004).

<sup>221</sup> ROLAND Thomas, COSETTI Maura, WANG Kevin, IMMERMANN, Sara, WALTZMAN Susan (2009), "Cochlear Implantation in the Very Young Child: long-term safety and efficacy" in *The Laryngoscope*, 119 (11), pp.2205-10. Vid., igualmente um outro estudo que demonstra ausência de complicações em crianças implantadas entre os 4 e os 11 meses de idade: COLLETTI, Liliana (2009), "Long-term follow-up of infants (4-11 months) fitted with cochlear implants" in *Acta Otolaryngologica* 129, pp.361-366.

<sup>222</sup> ARCHBOLD, Sue (2005), "Paediatric Cochlear Implantation – Has Cochlear Implantation Changed the Face of Deaf Education?" in *ENTNews*, vol. 14, n.º 5, November/December, p. 52.

esta idade, permite que estas desenvolvem mais eficazmente o nível perceptível da audição na sua totalidade, ou seja, facultam benefícios consideráveis em termos da linguagem recetiva e expressiva.

A colocação do implante efetua-se através de uma intervenção cirúrgica na qual, após ter sido abordada a região mastóideia por via retroauricular, se procede à colocação, através da janela redonda, de um ou mais eléctodos na porção inicial da rampa timpânica da cóclea<sup>224</sup> (Figura 4).



**Fig.4** Desenho em corte da cóclea implantada

Uma consequência direta da colocação dos eléctodos na cóclea é efetivamente a perda da audição residual<sup>225</sup>. Para tentar ultrapassar este inconveniente, em 1993, ERNST LEHNHARDT introduz o conceito de cirurgia suave (*soft surgery*), partindo do pressuposto de que é necessário garantir o menor traumatismo possível às delicadas estruturas do

<sup>223</sup> ANDERSON, Ilona, *et al.* (2004), "Benefits of Early Cochlear Implantation Following Early Assessment of Hearing Impairment" trabalho apresentado no congresso: *The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention*, promovido pela *Newborn Hearing Screening (NHS)*, Maio 27-29, Itália. *Vid.*, igualmente na matéria: RUBINSTEIN, Jay (2002), "Paediatric Cochlear Implantation: Prosthetic Hearing and Language Development", in *The Lancet*, vol. 360, pp. 483-485.

<sup>224</sup> RICOU, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra e NUNES, Rui (1998), p. 58.

<sup>225</sup> Geralmente algumas células ciliadas sobrevivem mesmo em casos de surdez prolongada ou até mesmo em casos de causas virulentas, como a meningite. Cf. WILSON, Blake (2000), "Cochlear Implant Technology" in *Cochlear Implants – Principles & Practices*, (coord.: Niparko, K. John), Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, p. 109.

ouvido interno. A intenção de LEHNHARDT era inserir um eletrodo largo intracoclear na porção proximal da rampa timpânica, na margem anterior à janela redonda, sem sacrificar a audição. Retardando assim a abertura da cóclea ao máximo e assegurando-se de que a mesma se mantém aberta o menor tempo possível. Ao longo dos anos, LEHNHARDT refinou a sua técnica e publicou vários estudos sobre as diretrizes a seguir no momento de implementar as “técnicas traumáticas”<sup>226</sup>. Atualmente existem muitos outros estudos publicados com o objetivo de realçar a importância de conservar a audição residual<sup>227</sup>.

Os sistemas de implantes cocleares desenvolvidos nos últimos vinte anos incluem mais de trinta dispositivos diferentes. No entanto, todos os modelos que se encontram atualmente no mercado funcionam praticamente da mesma forma, variando em tamanho e número de eletrodos a implantar. O implante contém entre um e vinte e dois eletrodos. Os eletrodos utilizam-se para estimular o nervo auditivo diretamente com uma corrente elétrica, contornando as estruturas cocleares danificadas. Tal como nas próteses convencionais, utiliza-se um microfone que capta e reconhece o som (deteta as variações da pressão no campo sonoro) e dirige-o para um processador de fala. Este analisa e digitaliza os sons mais importantes que são enviados ao dispositivo transmissor que, por sua vez, envia os sinais através da pele ao recetor-estimulador, transformando-os em sinais elétricos. Seguidamente, os sinais elétricos são enviados aos eletrodos (implantados dentro da primeira volta da cóclea) para que estimulem as restantes fibras nervosas. Os implantes multicanais contêm vários canais independentes de estimulação, o que significa que podem estimular a cóclea a diferentes frequências, da mesma forma que as células ciliadas fariam numa cóclea normal. Por último, os sinais elétricos são reconhecidos como sons pelo cérebro, produzindo a sensação auditiva<sup>228</sup>.

São múltiplos os fatores a considerar antes de indicar definitivamente a implantação. A maioria dos autores consultados nesta matéria afirma que o estudo da diferenciação auditiva e a avaliação de condições psicossociais que permitam a utilização continuada deste aparelho são fatores essenciais para o sucesso de um programa de implantação<sup>229</sup>.

---

<sup>226</sup> COHEN, Noel (1997), “Cochlear Implant Soft Surgery: Fact or Fantasy?” in *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, vol. 117, n.º 3, p. 214.

<sup>227</sup> *Vid.*, na matéria, CARDOSO, Veleria Gomez, ORNELAS, Mariana, GIORGI, Cristina, NETO, Sandra, SANCHEZ, Rubens, BENTO, Ricardo (2002), “Preservação da Audição Residual em Pacientes Usuários de Implante Coclear Multicanal: Estudo Piloto” in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, Set./Out. vol. 68, pp. 698-702.

<sup>228</sup> WILSON, Blake (2000), pp. 109-119.

<sup>229</sup> RICOU, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra, NUNES, Rui (1998), p. 61. *Vid.*, igualmente na matéria, SCHWARTZ, Sue (1996), pp. 46-48 e NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH, (1995), pp.1-30.



Assim, os pacientes são selecionados para a introdução do implante coclear com base em critérios clínicos, audiológicos, psicológicos e sociais. Os fatores de êxito de um programa de reabilitação auditiva associam-se, desta forma, não só a fatores intrínsecos, como ao seu potencial cognitivo ou ao número de células residuais a nível do aparelho auditivo, mas principalmente às condições sociais, educativas e familiares subjacentes. A colocação de um implante coclear é apenas o primeiro passo de todo o programa de reabilitação auditiva, pelo que o seu mau funcionamento pode ser uma calamidade a nível pessoal e familiar.

Como tal, a família e a própria criança no processo do consentimento informado<sup>230</sup> devem ser esclarecidas sobre todo o processo global de reabilitação, uma vez que esta reabilitação global se associa a grandes consumos de recursos de natureza pessoal, familiar e material. Durante o processo de consentimento deverão ficar explícitas as complicações que poderão decorrer da implantação. Não nos referimos apenas às complicações técnicas inerentes à própria cirurgia, mas também às complicações associadas à falência global do programa de adaptação e reabilitação da criança ao implante coclear<sup>231</sup>.

Com efeito, o processo de reabilitação deverá incluir o treino auditivo, aparelhos auxiliares que incluem os sistemas FM<sup>232</sup>, terapia da fala e educação parental<sup>233</sup>.

Durante as últimas décadas os implantes cocleares têm proporcionado resultados cada vez mais eficazes e o certo é que têm superado as expectativas da maioria dos profissionais e daqueles que duvidavam da sua eficácia nomeadamente em crianças pré-locutórias. Muitos fatores, tal como o avanço e desenvolvimento do *hardware* (desenho dos implantes) e do *software* (novas estratégias de codificação e modos de estimulação), as apuradas técnicas cirúrgicas, uma maior experiência na

<sup>230</sup> Como escreve WALTER OSSWALD, o consentimento informado, oriundo da experimentação em seres humanos e tendo como base o respeito da autonomia e da dignidade humana, "(...) tornou-se numa pedra angular do exercício da medicina: é hoje aceite que o doente tem direito a dar ou não a sua anuência às medidas diagnosticadas e/ou terapêuticas que lhe sejam propostas". Cf. OSSWALD, Walter (2004), *Um Fio de Ética*, Coimbra: Gráfica de Coimbra, p. 56. No entanto, e como os menores vêm a sua incapacidade suprida pelo poder paternal (cf. arts. 124.º e 1877.º e ss. do Código Civil), compete aos pais ou representantes legais, entre o mais, "velar" pela sua saúde e representá-los (cf. art. 1878.º, n.º1, do Código Civil). Deste modo, sempre que, nos termos da lei, um menor careça de capacidade para consentir numa intervenção, esta não poderá ser efetuada sem a autorização do seu representante, de uma autoridade ou de uma pessoa ou instância designada pela lei. Contudo, deverá ser tomada em consideração a opinião do menor em função da sua idade e do seu grau de maturidade.

<sup>231</sup> RICO, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra, NUNES, Rui (1998), pp. 62-63. *Vid.*, igualmente, HYDE, Merv, POWER, DES (2006), "Some Ethical Dimensions of Cochlear Implantation for Deaf Children and Their Families" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, vol. 11, n.º 1.

<sup>232</sup> Os sistemas FM são sistemas de transmissão por rádio, constituindo uma componente importante do suporte técnico disponível para a reabilitação das crianças com hipoacusia. Estes sistemas utilizam-se com frequência nas escolas para as crianças procederem à receção da voz do professor. As crianças portadoras de próteses convencionais analógicas estão ligadas a este sistema, o professor possui também um microfone, permitindo assim à criança receber a informação transmitida sem ruído ambiente. *Vid.*, na matéria BESS, Fred, HUMES Larry (1998), pp. 247-253.

<sup>233</sup> MAXON, Antónia Brancia, *et al.*, (2004).

programação e reabilitação e, inevitavelmente, o diagnóstico precoce, têm contribuído para proporcionar melhores e comprovados resultados. Prova disso são os resultados de vários estudos de investigação que se têm realizado nos últimos anos nesta matéria. No entanto, um dos aspetos mais preocupantes e menos estudados, relaciona-se com o tempo de implantação e os seus efeitos a longo prazo, nomeadamente no que diz respeito ao desgaste do aparelho, à sua deslocação com o crescimento da criança e, efetivamente, à sua própria função. Com efeito, WALTZMAN e seus colaboradores realizaram um estudo longitudinal, em que avaliaram e acompanharam oitenta e uma crianças surdas profundas pré-locutórias que receberam o implante coclear no Centro Médico Universitário de Nova Iorque no período decorrido de cinco a treze anos após a implantação. Neste âmbito, verificaram uma melhoria substancial na evolução da fala, na utilização da linguagem oral, na aquisição de maiores competências para interagir com o meio natural, e que não existiu nenhuma deslocação do aparelho. Nos poucos casos encontrados em que o aparelho não funcionava não se detetou qualquer lesão ou deterioração de outros órgãos. Comprovaram ainda e à semelhança de outros estudos anteriores, que quanto mais precoce for a implantação melhores serão os resultados<sup>234</sup>.

Contudo, se por um lado, os benefícios do IC parecem ser no estado atual dos conhecimentos considerados benéficos, existem ainda alguns fatores a ter em consideração. Em Junho de 2002 a FDA recebeu alguns relatórios sobre a incidência da bactéria da meningite<sup>235</sup> em pacientes com implante coclear. Com efeito, as crianças com IC possuem um maior risco de desenvolver meningite do que as crianças da população geral. Neste sentido, elaborou algumas recomendações para que fossem tomadas algumas medidas necessárias, para este grupo mais vulnerável. Medidas essas que se inserem num programa de vacinação para todos os candidatos ao implante coclear, bem como para todos os que já tinham recebido este dispositivo<sup>236</sup>.

A implantação bilateral tem vindo a crescer na maioria dos países europeus e nos EUA com o objetivo de ampliar os benefícios obtidos com o implante coclear unilateral. O sistema de saúde inglês indica o implante bilateral simultâneo para todas as

---

<sup>234</sup> Vid., WALTZMAN, Susan, COHEN, Noel, GREEN, Janet, ROLAND, Thomas (2002), "Long-Term Effects of Cochlear Implants in Children" in *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, vol. 126, n.º 5, pp. 505-511.

<sup>235</sup> A meningite é uma infeção das membranas que recobrem e protegem o sistema nervoso central – as meninges. As causas são múltiplas, mas podem ser classificadas em bacterianas, virais e micóticas. A meningite bacteriana continua a ser uma doença que coloca em risco a vida das pessoas mais vulneráveis, sendo esta a que se encontra associada à colocação do ic. Cf. *FDA Public Health Web Notification: Risk of Bacterial Meningitis in Children with Cochlear Implants* (2003). Disponível em: <http://www.fda.gov/cdrh/safety/cochlear.html> [consultado a 12 de julho de 2014].

<sup>236</sup> JENNITA, Reefhuis, et al. (2003), "Risk of Bacterial Meningitis in Children with Cochlear Implants" in *The New England Journal of Medicine* vol. 349, pp. 435-445.

crianças com perda auditiva bilateral severa a profunda bilateral<sup>237</sup>. Alguns estudos mostram que o implante coclear bilateral é importante para o desenvolvimento da função auditiva<sup>238</sup>. Uma condição importante a considerar na implantação bilateral é o período crítico para o desenvolvimento auditivo binaural.

Um estudo desenvolvido por ONA WIE demonstrou que as crianças com idades compreendidas entre os 5 e os 18 meses implantadas simultaneamente nos dois ouvidos, após 12 a 48 meses de implante bilateral desenvolveram a linguagem receptiva e expressiva para níveis comparáveis com as crianças ouvintes<sup>239</sup>. Um outro estudo compara a eficácia do implante bilateral simultâneo ou sequencial avaliando o desenvolvimento do sistema auditivo central. Conclui que quer seja simultâneo ou sequencial ocorrendo dentro dos primeiros 3,5 anos de idade, o sistema nervoso auditivo central demonstra um elevado grau de plasticidade<sup>240</sup>. Perante os estudos encontrados acreditamos que a implantação bilateral representa hoje um enorme benefício para todas as crianças que possuam critérios para esta terapêutica e que um período longo de espera pode ser prejudicial, pois o córtex cerebral não aproveitará devidamente os benefícios desta nova tecnologia. Existe um período crítico para o desenvolvimento cortical. Contudo, este novo tratamento parece ainda estar fortemente condicionado por fatores económicos.

Como já foi referido anteriormente, os implantes cocleares estão indicados apenas para doentes com surdez neurosensorial severa a profunda, não abrangendo, deste modo, um grande número de pessoas com hipoacusia. Os grupos não abrangidos por este método de reabilitação recorrem habitualmente à utilização de próteses auditivas de colocação externa. Porém, atualmente, existe um novo método de tratamento para todos os portadores de surdez moderada ou severa (Implante do Ouvido Médio). Este tratamento consiste na colocação de uma prótese auditiva no ouvido médio de forma que a energia sonora amplificada faça vibrar com maior acuidade a cadeia ossicular, possibilitando um ganho superior ao verificado com as

<sup>237</sup> HYPPOLITO Miguel, BENTO Ricardo (2012), "Directions of the Bilateral Cochlear Implant in Brazil" in *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* 78(1), p.2.

<sup>238</sup> GORDON K.A, VALERO J.Papsin B.C. (2007), "Auditory Brainstem activity in Children with 9-30 Months of Bilateral Implant Use" in *Hearing Research* 233, pp.97-107. Vid. igualmente: LITOVSKY R., JOHNSTONE P., PARKINSON A., PETERS R., LAKE J. (2004), "Bilateral Cochlear Implants in Children" in *International Congress Series*, 1273, pp.451-454.

<sup>239</sup> WIE Ona (2010), "Language Development in Children after Receiving Bilateral Cochlear Implants Between 5 and 18 Months" in *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74, pp.1258-1266.

<sup>240</sup> SHARMA, Anu, PHILLIP, Gilley, MARTIN, Kathryn, ROLAND, Peter, BAUER, Paul, DORMAN, Michael (2007), "Simultaneous versus sequential bilateral implantation in young children: Effects on central auditory system development and plasticity" in *Audiological Medicine*, 5, pp.218-223.

próteses convencionais<sup>241</sup>. Podemos referir que este tratamento se encontra a meio caminho entre as próteses auditivas convencionais e os implantes cocleares.

A colocação desta prótese deverá respeitar algumas indicações, nomeadamente: a Perda Tonal Média (PTM)<sup>242</sup> não ultrapassar 70 dB aos 500Hz, 80dB aos 1000 e 2000 Hz e 85dB aos 4000 Hz, e deve verificar-se uma clara insatisfação com a utilização de próteses convencionais. A nível audiológico não se deverão verificar melhoras da perceção da fala com as próteses convencionais e a nível estético o sujeito pretenda esconder a prótese. Contudo, antes da implantação desta prótese recomenda-se que o indivíduo utilize por um período de tempo uma prótese convencional.

Opostamente ao que sucede com o implante coclear, aqui não se verifica qualquer destruição da audição residual, permanecendo intacto o mecanismo fisiológico de transmissão do som. Neste sentido, quando o Implante do Ouvido Médio se encontrar inativo, o paciente permanecerá com o mesmo limiar auditivo que possuía anteriormente à cirurgia<sup>243</sup>.

Os sistemas existentes são comercializados apenas para adultos, a partir dos dezoito anos de idade. Apenas um sistema de implante pode ser colocado em crianças com idade superior aos três anos, diagnosticadas com surdez leve a severa de transmissão ou mista. Este implante posiciona-se independentemente do crescimento craniano. Muitos deles não são aptos para crianças pois a sua implantação requer um procedimento cirúrgico que afeta parte da cadeia dos ossículos. Levanta por isso algumas questões éticas, como seja a da não implantação deste dispositivo em crianças enquanto não se dispuser de informação suficiente em adultos, no que respeita aos benefícios e efeitos laterais resultantes da sua colocação<sup>244</sup>.

Trata-se de uma decisão cautelosa, que visa proteger as crianças e recém-nascidos de uma técnica em que os benefícios a longo prazo estão ainda por comprovar. Tanto a Declaração de Helsínquia<sup>245</sup> da WORLD MEDICAL ASSOCIATION, como a Convenção

---

<sup>241</sup> NUNES, Rui (2000), pp. 86-87.

<sup>242</sup> Como explica RUI NUNES, “por Perda Tonal Média entende-se a deficiência auditiva calculada a partir da perda em dB nas frequências de 500, 1000, 2000 e 4000 Hz. Trata-se de uma avaliação da perda auditiva por métodos objetivos – audiometria tonal – sendo que nada pode deduzir-se quanto à etiopatogenia da lesão do aparelho auditivo.” NUNES, Rui (2000), p. 83.

<sup>243</sup> NUNES, Rui, RIBEIRO, Manuel (1999), “Implantação Cirúrgica do Vibrant Soundbridge” in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia*, vol. 37, n.º 2. p. 111.

<sup>244</sup> NUNES, Rui (2000), pp. 87-88.

<sup>245</sup> Cf. art. 19.º, da referida Declaração. Em 1964, a Associação Médica Mundial aprovou na sua Assembleia que teve lugar em Helsínquia, um conjunto de recomendações destinadas a servir de guia para cada médico na investigação clínica. Este conjunto de princípios e normas é conhecido como a Declaração de Helsínquia. Esta declaração foi posteriormente revista e atualizada, sendo a sua última revisão em outubro de 2013. Disponível em: <http://www.wma.net> [consultado a 14 de junho de 2014]

sobre os Direitos do Homem e a Biomedicina do Conselho da Europa<sup>246</sup> preveem a realização de investigação em crianças, mediante o consentimento informado dos seus representantes legais e o próprio desejo do menor. Aliás e como alude a Convenção sobre os Direitos do Homem e a Biomedicina, a opinião do menor deverá ser tomada em “consideração como um fator cada vez mais determinante, em função da sua idade e do seu grau de maturidade”<sup>247</sup>, posição essa também reiterada pela Convenção sobre os Direitos da Criança. Aludindo esta última no seu artigo 12.º, nº. 1, que os Estados Partes deverão garantir “(...) à criança com capacidade de discernimento o direito de exprimir livremente a sua opinião sobre as questões que lhe respeitem, sendo devidamente tomadas em consideração as opiniões da criança, de acordo com a sua idade e maturidade”.

Quer a Declaração de Helsínquia<sup>248</sup>, quer o Protocolo Adicional à Convenção sobre os Direitos Humanos e a Biomedicina relativamente à Investigação Biomédica<sup>249</sup>, preconizam que o recurso a este grupo só deve ser autorizado se existirem perspetivas razoáveis de um benefício considerável para o mesmo e desde que os estudos a efetuar não possam ser realizados em indivíduos capazes.

Segundo o ordenamento jurídico português o Implante do Ouvido Médio configura-se como um “dispositivo médico implantável ativo”<sup>250</sup>. O Decreto-Lei nº. 78/97, de 7 de Abril, transpõe para o ordenamento interno a Diretiva n.º 90/385/CEE, de 20 de Junho de 1990 e define as normas a que devem obedecer o fabrico, a comercialização e a colocação em serviço dos dispositivos médicos implantáveis ativos para fins de diagnóstico, de terapêutica e de investigação clínica<sup>251</sup>. Deverão ser criados de forma a não comprometer o estado clínico e a segurança dos pacientes, bem como a

<sup>246</sup> Cf. art. 6.º, nº. 2 da *Convenção para a Proteção dos Direitos do Homem e da Dignidade do Ser Humano Face às Aplicações da Biologia e da Medicina: Convenção sobre os Direitos do Homem e a Biomedicina*. Adotada pelo Comité de Ministros do Conselho da Europa, em 19 de Novembro de 1996. Ratificada pela Assembleia da República Portuguesa em 1997, constituindo lei em Portugal desde 1 de Janeiro de 2001. Disponível em <http://conventions.coe.int/treaty/en/treaties/html/164.htm> [consultado a 14 de junho de 2014]

<sup>247</sup> Cf. art. 6.º, nº 2. da Convenção sobre os Direitos do Homem e a Biomedicina.

<sup>248</sup> Cf. art. 20.º da Declaração de Helsínquia (2013).

<sup>249</sup> Cf. Chapter V, art 15. Additional Protocol to the Convention on Human Rights and Biomedicine, Concerning Biomedical Research (2005), Strasbourg: Council of Europe n.º 195. Disponível em <http://conventions.coe.int/treaty/en/treaties/html/195.htm> [consultado a 14 de junho de 2014]

<sup>250</sup> Cf. Decreto-Lei n.º 78/97 de 7 de Abril. Do artigo 3.º, do referido diploma, resulta que o dispositivo médico implantável ativo consiste num aparelho para fins de (...) “tratamento ou atenuação de uma doença, lesão ou deficiência (...) e cujo o efeito principal pretendido no corpo humano não se alcança por meios farmacológicos, imunológicos ou metabólicos”. O seu funcionamento depende (...) “de uma fonte elétrica ou de outra fonte de energia diferente da gerada diretamente pelo corpo humano ou pela ação da gravidade”. É concebido (...) para ser total ou parcialmente introduzido no corpo humano através de uma intervenção cirúrgica ou médica ou por intervenção médica num orifício natural e destinado a ser implantado”.

<sup>251</sup> Cf. art. 1.º. do Decreto-Lei nº. 78/97, de 7 de Abril.

segurança e a saúde dos utilizadores ou de terceiros, quando forem implantados nas condições e para os fins previstos<sup>252</sup>.

Deste modo, parece-nos evidente que enquanto não se obtiver resultados mais claros sobre a eficácia deste tratamento em adultos não será com certeza aceitável a sua experimentação em crianças. Obviamente e à semelhança do que sucedeu com os implantes cocleares, se no futuro se conseguir provar os benefícios desta técnica, como meio de reabilitação, poderão não existir argumentos consistentes que impeçam a colocação do Implante do Ouvido Médio em idades sucessivamente mais baixas de modo a que a estimulação auditiva se realize o mais precocemente possível<sup>253</sup>.

Conclui-se, portanto, que é necessário um diagnóstico o mais precoce possível, no sentido de minimizar as consequências do défice auditivo, procedendo-se a uma correta avaliação das medidas a tomar em cada caso em particular. Tal como refere RUI NUNES “a decisão de optar por um ou outro método de reabilitação cabe essencialmente aos pais, aqueles que detêm a responsabilidade substantiva de educar e acompanhar os seus filhos”<sup>254</sup>.

---

<sup>252</sup> MELO, Helena (1998), “Aspetos Jurídicos dos Implantes Cocleares”, in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda*, (coord.: Rui Nunes). Porto: Fundação Eng. António de Almeida, pp. 193-194.

<sup>253</sup> NUNES, Rui (2000), p. 88.

<sup>254</sup> NUNES, Rui (2006a), p. 31. *Vid.*, nesta matéria: ALDERSON Priscilla (2007), “Consent to surgery for deaf children: making informed decisions” in *Surgical Consent – Bioethics and Cochlear Implantation*, Linda Komesaroff (ed.), Washington: Gallaudet University Press, pp. 30-41.

## 1.2 Surdez como Deficiência

A surdez poderá ser também percecionada como uma deficiência, no sentido em que por motivo de perda ou anomalia resulta numa incapacidade para o exercício de atividades consideradas normais, tendo em conta a idade, o sexo e fatores socioculturais. Essa incapacidade corresponde a uma redução ou falta de capacidade para exercer uma atividade de forma ou dentro dos limites considerados normais para a pessoa ouvinte. Encontrando-se desta forma a pessoa em desvantagem, ou seja, com menos oportunidades para participar na vida da comunidade em plena igualdade como os outros. Desvantagem essa resultante muitas vezes da inadequação do meio físico e das escassas oportunidades criadas por parte da sociedade.

A desvantagem tem um forte determinante social e requer ações e políticas para a mudança de atitudes, valores e criação das condições para a sua superação, no sentido de serem eliminados os processos sociais que tornam as diferenças em fatores de restrição à participação social. No entanto, no nosso país essas medidas são muito incipientes, o que predispõe algum grau de rutura com a vida social, quase sempre inevitável para as pessoas com deficiência.

Estamos a falar de dez por cento da população portuguesa, uma percentagem que tende a aumentar com o envelhecimento da sociedade, elevando-se a cerca de cinquenta milhões de pessoas na União Europeia. Se a este número somarmos a família das pessoas com deficiência, é óbvio que não estamos a falar de uma pequena minoria da população<sup>255</sup>.

A deficiência não deverá ser confundida com doença, apesar de certas doenças mesmo depois de tratadas, poderem resultar numa deficiência. Contudo, uma pessoa com deficiência, poderá necessitar de atendimento médico, mas o facto de ser pessoa com deficiência não a torna necessariamente doente. As deficiências abrangem uma área diferente das perturbações ou as doenças, como seja a perda de um braço. Aqui, por exemplo, temos uma deficiência de uma estrutura do corpo, mas não efetivamente uma doença ou perturbação.

Ao longo da história da humanidade sempre existiram pessoas com deficiências físicas e mentais congénitas ou adquiridas e em relação às quais a sociedade foi desenvolvendo estigmas que provocavam medos, superstições, frustrações, separações e exclusões. Foram vários os termos utilizados para caracterizar as pessoas com deficiência, tais como: deformados, paralíticos, aleijados, monstros, idiotas, débeis mentais, cegos, inválidos, ou

---

<sup>255</sup> Cf. O Parecer do Comité Económico e Social Europeu sobre a “Proposta da Comunicação da Comissão ao Conselho, ao Parlamento Europeu, ao Comité Económico e Social Europeu e ao Comité das Regiões sobre a Igualdade de Oportunidades para as Pessoas com Deficiência: Plano Europeu” in *Jornal Oficial da União Europeia* n.º C110/26 de 30 de Abril de 2004.

outras expressões.

O facto de essas pessoas terem sido estigmatizadas, deu origem a termos depreciativos, revelados por expressões que além de revelarem um profundo preconceito<sup>256</sup>, estão por vezes carregadas de um sentimento caridoso, alicerçado na compaixão e misericórdia. Obviamente que este sentimento tem o seu valor, mas quando fica restrito à ação benevolente, traz graves prejuízos para as pessoas com deficiência.

Estas atitudes adquiriram distintas formas e comportamentos que vão desde uma seleção biológica nos Espartanos que eliminavam as crianças mal formadas ou deficientes, ao abandono em locais ermos em Atenas, à sua exibição em festividades em Roma, ao conformismo piedoso do cristianismo que cria asilos e albergues para pessoas com deficiência ou ainda à marginalização e segregação durante os séculos XVI e XVII onde reinava uma visão mitológica, do espiritismo, e da bruxaria. Assim, e durante um extenso período da história, essencialmente durante toda a Idade Média, foi aceite uma relação de causalidade da demonologia com a anormalidade. Nesta fase além da deficiência ser considerada um castigo de Deus, existia a crença de que estas pessoas se encontravam possuídas pelo demónio sendo submetidas a exorcismos e, por vezes, abandonadas em matas e florestas. Durante os séculos XVII e XVIII, estas pessoas eram internadas em asilos, hospícios ou prisões, na maioria das vezes tratadas como criminosas por se considerar que a deficiência era consequência de um pecado moral dos indivíduos ou dos seus pais. Nessas instituições as crianças desenvolviam-se junto de pessoas com as mais variadas patologias e junto de criminosos, não lhes sendo prestado qualquer atendimento especial. Esta atitude torna-se mais humanista, com as atitudes filosóficas e antropológicas que caracterizaram a Revolução Francesa<sup>257</sup>.

A Revolução Francesa é inspirada pelas ideias iluministas, o lema “Liberdade, Igualdade, Fraternidade” fez-se ouvir no mundo inteiro, deitando a baixo regimes absolutistas e fazendo ascender os valores burgueses. Acreditava-se que a divulgação da ciência era suficiente para dissipar as superstições, consideradas como a principal causa dos sofrimentos humanos. No Século das Luzes, a pesquisa racional estende-se a todas as disciplinas, da astronomia à medicina, da história à química, e a figura do cientista adquire grande importância social e os seus conhecimentos são amplamente divulgados, delinearam-se as primeiras tentativas no sentido de uma aproximação mais racionalista da infância e da deficiência em geral<sup>258</sup>.

<sup>256</sup> Tal como refere SILVEIRA e ALMEIDA “o preconceito é um fenómeno sociológico, histórico, psicológico e antropológico importante porque se fundamenta na discriminação, no tratamento desigual das pessoas que pertencem a um grupo ou categoria particular”. Cf. SILVEIRA, Mariana, ALMEIDA, Rodrigues (2005), *Caminhos para a Inclusão Humana – Teoria*, Porto: Edições Asa, p. 22.

<sup>257</sup> LOPES, Maria Celeste (1997), *A Educação Especial em Portugal*, Braga: Edições APPACDM Distrital de Braga, pp. 27-28.

<sup>258</sup> LOPES, Maria Celeste (1997), p. 28.



As primeiras tentativas de compreensão, estudo e educação nesta área orientaram-se para os indivíduos com deficiências sensoriais, cuja problemática era mais demarcada e, nesse sentido, mais facilmente abordável em termos clínicos, técnicos e educacionais. Aliás, um dos exemplos mais antigos é o trabalho de PONCE LÉON que, em 1520, criou uma turma de doze jovens adultos surdos a quem ensinou linguagem escrita<sup>259</sup>. Também em Portugal, foram sendo formados os primeiros asilos para surdos e cegos, partindo de iniciativas religiosas e com finalidades de beneficência. Como é o caso do Instituto de Surdos-Mudos e Cegos, fundado pelo rei D. João VI, em 1822<sup>260</sup>.

Durante este período, assiste-se a uma progressiva mudança da perspetiva assistencial para uma perspetiva clínica, que se foi gradualmente estabelecendo a partir de vários trabalhos desenvolvidos, notando-se uma crescente preocupação com questões terapêuticas e educativas.

No entanto, no século XIX e princípio do século XX é utilizada a esterilização como método para evitar a reprodução das pessoas com deficiência e em plena época do nazismo, a aniquilação pura e simples destas<sup>261</sup>. Estes comportamentos eram apoiados na teoria evolucionista de CHARLES DARWIN e seus continuadores.

Aliás, nos anos trinta HITLER ordena a fundação de uma comissão para identificar cientificamente doenças hereditárias e congénitas. Esta comissão conta com a ajuda de distintos cientistas e clínicos. Procedem ao registo de todas as doenças em crianças até aos três anos de idade. Para tal, elaboraram um questionário junto das instituições hospitalares públicas e centros médicos privados. Os questionários além de questões inerentes à existência de doenças não genéticas (malformações, atraso mental, deficits sensoriais, entre outras) englobavam também uma questão subtil da “raça” da criança. Quando concluído, alguns peritos examinavam cada ficha e sem qualquer outro elemento informativo decidiam se a criança iria ou não ser alvo de um internamento. Este internamento era geralmente distante da sua residência, onde permanecia alguns dias para estudo, findo o qual a família era informada que a sua criança falecera em consequência de uma qualquer infeção<sup>262</sup>.

Em meados de 1941, HITLER, face à crescente resistência manifestada pela população em geral e dos setores confessionais e médicos, ordenou a suspensão dos programas. No entanto, a morte de muitas outras crianças persistira embora não a título oficial. Destes programas foram também alvo os adultos com doenças crónicas, dementes, incapazes, vagabundos, pedintes e obviamente, os pertencentes às designadas “raças inferiores” –

<sup>259</sup> MADUREIRA, Isabel, LEITE, Teresa (2003), *Necessidades Educativas Especiais*, Lisboa: Universidade Aberta, p. 18.

<sup>260</sup> LOPES, Maria Celeste (1997), p. 50.

<sup>261</sup> *Vid.*, na matéria, REICH, Warren Thomas (1995), *Encyclopedia of Bioethics*, vol. 4, pp.1794-1798.

<sup>262</sup> OSSWALD, Walter (2004), pp.157-159. *Vid.*, igualmente na matéria, REICH, Warren Thomas (1995), pp.1794-1798.

ciganos ou judeus<sup>263</sup>. Este período correspondeu também ao mais dramático para indivíduos surdos. Nos anos oitenta, um professor alemão de surdos, BIESOLD, divulga 1215 questionários de alemães surdos que tinham sido esterilizados, entre 1933 e 1945, tendo a grande maioria das esterilizações ocorrido entre 1933 e 1935. Esta divulgação foi possível, apesar do facto de muitos registos de escolas e ministérios estarem supostamente perdidos, o que levará a pensar que o número de vítimas terá sido efetivamente maior<sup>264</sup>. As esterilizações ocorreram por toda a Alemanha, mas particularmente em cidades que tinham escolas para crianças surdas. Além de Berlim mais vinte e nove cidades foram alvo dos referidos massacres. Dessas vinte e nove cidades, dezassete possuíam escolas para crianças surdas<sup>265</sup>.

De facto estas torturas já não se colocam nos nossos dias, no entanto enfrentamos outras ameaças, emergentes por exemplo, do Projeto do Genoma Humano, da nova eugenia, do diagnóstico precoce de doenças de manifestação tardia, do utilitarismo económico a sobrepor-se à decisão médica, entre outras.

Depois da Segunda Guerra Mundial inúmeros médicos e investigadores alemães foram acusados e processados por crimes contra a humanidade. Inúmeras pesquisas desrespeitaram a dignidade humana e ultrapassaram todos os limites de responsabilidade. Como resposta a tais atrocidades, os países aliados organizaram-se para julgar estes médicos e pesquisadores alemães envolvidos como criminosos de guerra, no Tribunal de Nuremberga em 1946. Daqui resultou a publicação do Código de Nuremberga em 1947, reconhecendo a necessidade e legitimidade da experimentação médica em seres humanos. No entanto, define as condições a que esta se deve submeter para ser cientificamente e eticamente permissível. Embora o próprio código nunca tenha sido reconhecido como tendo um valor legal, estimulou décadas de discussão sobre os critérios para a experimentação em seres humanos<sup>266</sup>. Foi necessário esperar cerca de vinte anos para que a Associação Médica Mundial proclamasse a Declaração de Helsínquia, esta sim construída em carta magna da regulamentação ética da experimentação no Homem.

Após a Segunda Guerra Mundial, com a valorização dos direitos humanos, surgem os conceitos de igualdade de oportunidades, direito à diferença, justiça social e solidariedade nas novas conceções jurídico-políticas, filosóficas e sociais de organizações como a Organização das Nações Unidas (ONU), a Organização das Nações Unidas para a Educação, Ciência e Cultura (UNESCO), a Organização Mundial de Saúde (OMS), a Organização para a Cooperação e o

<sup>263</sup> Cf. OSSWALD, Walter (2004), pp.160-161.

<sup>264</sup> MOORES, Donald (2001), p. 52. *Vid.*, nomeadamente na matéria, BIESOLD, Horst (1999), *Crying Hands: Eugenics and Deaf People in Nazi Germany*, Washington: Gallaudet University Press.

<sup>265</sup> BIESOLD, Horst (1999), p. 41.

<sup>266</sup> REICH, Warren Thomas (1995), p.1797.

Desenvolvimento Económico (OCDE), o Conselho da Europa, a Organização Internacional do Trabalho (OIT), a União Europeia (U.E.) ou a Reabilitação Internacional. As pessoas com deficiências passaram a ser consideradas como possuidoras dos mesmos direitos e deveres de todos os outros cidadãos e entre eles o direito à participação na vida social e à consequente integração escolar e profissional.

Assim, o desenvolvimento no domínio das ciências, particularmente da medicina, veio permitir um melhor diagnóstico e diferenciação das diferentes patologias. De facto, as políticas referentes à deficiência progrediram da prestação de cuidados básicos em meio institucional até à presença de políticas educativas e de reabilitação para pessoas com deficiência. A educação e a reabilitação possibilitaram às pessoas com deficiência uma participação mais ativa na elaboração e desenvolvimento de políticas que protejam e promovam os seus direitos de cooperarem plenamente na vida da sociedade como cidadãos plenos. Constituíram-se organizações de pessoas com deficiência, das suas famílias e dos seus defensores que reivindicaram e defenderam a atribuição de melhores condições de vida para as pessoas com deficiência.

Nos anos sessenta e setenta surge o conceito de integração, que refletiu a crescente tomada de consciência sobre as capacidades das pessoas com deficiência. Este conceito baseou-se no modelo médico da deficiência em que as pessoas com deficiência necessitavam de se modificar através da reabilitação e da educação, para se tornarem aptas a satisfazer os padrões aceites na sociedade. Atualmente, este conceito tem vindo a ser abandonado, remetendo-nos hoje para o termo “inclusão”, que terá surgido nos anos oitenta, e consolidado nos anos noventa. Este conceito implica o desenvolvimento de uma comunidade onde, em apoio mútuo, se fomente o sucesso de todos os cidadãos. Ou seja, a sociedade deverá organizar-se de forma a facultar oportunidades para todos, reforçando-as e tornando-as equitativas. Estamos portanto a falar de uma sociedade de direitos para todos<sup>267</sup>.

De facto, a consideração por parte da sociedade em relação às pessoas com deficiência, tem sido diversa ao longo da história em função das características económicas, sociais e culturais da época. Podemos então referir que a problemática da deficiência reflete a maturidade humana e cultural de uma comunidade.

Neste âmbito, torna-se necessário que exista aceitação da deficiência por parte dos demais participantes da comunidade. As atitudes de rejeição, alicerçadas em estigmas e posturas preconceituosas transmitidos culturalmente, criam barreiras sociais e físicas dificultando o processo de inclusão.

---

<sup>267</sup> CORREIA, Luís de Miranda (2003), *Inclusão e Necessidades Educativas Especiais*, Porto: Porto Editora, pp. 7-8.

Considerando a complexidade da vida em sociedade, caracterizada pela convivência de pessoas tidas como “normais” com outras concebidas como “anormais”, a inclusão visa constituir uma ponte, na qual pessoas com deficiência e pessoas sem deficiência devem interagir na construção de um entendimento comum. O caminho para essa ponte consiste no reconhecimento de que a diferença, por mais acentuada que seja, representa apenas um dado a mais no universo plural em que vivemos.

Para as pessoas com deficiência, a inclusão diz respeito ao exercício de direitos, tal como o direito à saúde, ao lazer, à educação, à cultura, à assistência social e ao trabalho. Sobretudo, diz respeito não apenas à participação na vida social, mas também à participação na sua (re)configuração e (re)construção para que novos direitos relativos à diversidade sejam incorporados<sup>268</sup>.

Os direitos das pessoas com deficiência são os mesmos de qualquer cidadão. No entanto, estas pessoas têm outras necessidades, pela sua própria condição, que devem ser tomadas em conta sob pena de permanecerem excluídas da sociedade.

Tendo esta realidade em consideração, as organizações governamentais e não-governamentais têm ao longo de décadas, lutado para que seja assegurado a estes indivíduos o respeito pelos seus direitos básicos. Facto que se revê no considerável número de documentos internacionais publicados, dos quais Portugal é subscritor, e na legislação nacional pertinente na matéria.

Como salienta o Decreto-Lei n.º 38/2004, de 18 de Agosto, considera-se pessoa com deficiência “aquela que por motivo de perda ou anomalia, congénita ou adquirida, de funções ou de estruturas do corpo, incluindo as funções psicológicas, apresente dificuldades específicas suscetíveis de, em conjugação com os fatores do meio, lhe limitar ou dificultar a atividade e a participação em condições de igualdade com as demais pessoas”<sup>269</sup>. Reportando-nos à Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde<sup>270</sup> (CIF), podemos entender que a deficiência representa qualquer “problema nas funções ou na estrutura do corpo, tais como, um desvio importante ou uma perda”<sup>271</sup>.

A revisão Constitucional de 1997 alterou a expressão “deficientes” para “cidadãos portadores de deficiência” e a designação “física ou mentalmente deficientes” para

<sup>268</sup> KAUCHAKJE, Samira (2003), “Comunidade Surda: As demandas identitárias no campo dos direitos, da inclusão e da participação social” in *Cidadania, Surdez e Linguagem* (coord.: Ivani Silva, Samira Kauchakje, Zilda Gesueli), São Paulo: Plexus, p. 67.

<sup>269</sup> Cf. art. 2.º, nº. 1, do Decreto-Lei n.º 38/2004, de 18 de Agosto.

<sup>270</sup> A CIF pertence às numerosas classificações internacionais desenvolvidas pela Organização Mundial da Saúde e tem como objetivo geral proporcionar uma linguagem unificada e padronizada, assim como uma estrutura de trabalho para a descrição da saúde e de estados relacionados com a saúde. A CIF conceptualiza as deficiências como problema das funções e estruturas do corpo associados aos estados de saúde. Cf. OMS (2003), *Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde*. Disponível em: <http://arquivo.esse.ips.pt/esse/cursos/edespecial/CIFIS.pdf> [consultado a 4 de junho de 2014].

<sup>271</sup> Cf. OMS (2003), *Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde*.

“portadores de deficiência física ou mental”. Além disso, introduziu, no n.º 2, uma referência ao apoio do Estado às famílias das pessoas com deficiência e atribuiu ao Estado as incumbências de “(...) realizar uma política nacional de prevenção e de tratamento, reabilitação e integração dos cidadãos portadores de deficiência (...)”. Assim como, o dever do Estado em “(...) apoiar as organizações de cidadãos portadores de deficiência” <sup>272</sup>. Estas modificações representam uma consciência acrescida em sede constitucional à problemática da deficiência.

No artigo 71º da Constituição da República (CRP) passa-se a falar em cidadãos portadores de deficiência, ressalvando no respetivo nº 1 que “Os cidadãos portadores de deficiência física ou mental gozam plenamente dos direitos e estão sujeitos aos deveres consagrados na Constituição, com ressalva do exercício ou do cumprimento daqueles para os quais se encontrem incapacitados” e, no seu artigo 74º, salvaguarda o dever do Estado em “(...) promover e apoiar o acesso dos cidadãos portadores de deficiência ao ensino e apoiar o ensino especial, quando necessário” <sup>273</sup>.

Assim, neste contexto, evidencia-se uma ação dupla. Por um lado, dá-se a passagem de um modelo médico, que refletia unicamente uma abordagem médica e de diagnóstico, ignorando as imperfeições e limitações da sociedade envolvente, para um modelo social na abordagem das deficiências. A rejeição do modelo médico encontra-se associada à noção de que a deficiência é também, socialmente construída. Por outro lado, e em consequência dessa transição de modelo, ocorre uma abertura, no quadro do modelo social, de duas perspetivas distintas: uma centralizada na procura de uma política de identidade<sup>274</sup> que unifique os esforços emancipadores, embora dispersos, das minorias ou dos oprimidos em geral; outra no caminho de uma aproximação universalista, na demanda de envolver toda a sociedade na problemática da deficiência, uma vez que esta diz respeito a toda a população, pois toda ela se encontra em risco. Poderemos assim dizer que os problemas que as pessoas com deficiência enfrentam no seu quotidiano não resultam apenas das suas incapacidades individuais, mas sim das barreiras, que têm de enfrentar devido às estruturas que são criadas no meio em que vivem. As barreiras do meio físico e as barreiras comportamentais são responsáveis pelas restrições colocadas a estas pessoas, não lhes permitindo obviamente uma verdadeira igualdade de oportunidades, impedindo-as efetivamente, de exercer determinados direitos<sup>275</sup>.

<sup>272</sup> Cf. Lei Constitucional n.º 1/97, de 20 de Setembro, art. 44º.

<sup>273</sup> Cf. art. 74º, al. g) da CRP.

<sup>274</sup> Tendo como finalidade prescutar as afinidades entre os grupos minoritários. *Vid.*, na matéria, ARAÚJO, António (2001), *Cidadãos Portadores de Deficiência – o Seu Lugar na Constituição da República*, Coimbra: Coimbra Editora, p. 124.

<sup>275</sup> ARAÚJO, António (2001), pp.120-137.

Nesta perspetiva, a deficiência é um problema de origem social e não uma particularidade do indivíduo. A deficiência decorre da interação entre condições de saúde e outros fatores pessoais, como a idade, o sexo, a personalidade ou o nível de instrução, por um lado, e fatores relacionados com o ambiente físico, por outro lado. O modelo médico de deficiência foi substituído por um modelo social assente em direitos humanos, refletindo o facto de que é a sociedade que “incapacita” as pessoas com deficiência ao atribuir-lhes deficiências e dificultando o exercício dos direitos humanos pelas mesmas.

Esta perspetiva social é tida em consideração na Classificação Internacional de Funcionamento, Incapacidade e Saúde da OMS. Reconhece-se então que a deficiência é uma experiência humana universal e não uma preocupação de uma minoria, sendo certo que qualquer ser humano pode sofrer uma deterioração do seu estado de saúde e, assim, tornar-se de certo modo uma pessoa com deficiência.

A Classificação evidencia ainda um outro fator, que diz respeito à atitude da sociedade perante a deficiência. Afirma que uma sociedade informada, consciencializada e solidária é uma sociedade que vê a diferença como fator de enriquecimento e nunca como algo a ignorar ou a eliminar. É uma sociedade que exige igualdade de oportunidades para todos os cidadãos. Neste sentido compete ao Estado o dever de desenvolver uma pedagogia que sensibilize a sociedade quanto aos deveres de respeito e solidariedade para com esses cidadãos<sup>276</sup>.

De facto, apesar de todas as medidas previstas, a pessoa com deficiência continua muitas vezes a vivenciar a exclusão social<sup>277</sup> e o preconceito. Tal como reconhece a Declaração de Madrid “sem um forte compromisso de toda a sociedade, incluindo a participação ativa das pessoas com deficiência para garantir os seus próprios direitos, a legislação carecerá de eficácia. A sensibilização pública é, por conseguinte, necessária para apoiar medidas legislativas e para melhorar o entendimento das necessidades e dos direitos das pessoas com deficiência na sociedade e lutar contra os preconceitos e a estigmatização que ainda hoje prevalecem”<sup>278</sup>.

Como proclama ainda a Declaração de Direitos das Pessoas Deficientes, aprovada pela Assembleia Geral das Nações Unidas em 9 de Dezembro de 1975, no seu artigo 3.º, as pessoas com deficiência “têm o direito inalienável ao respeito pela sua dignidade humana. As pessoas

<sup>276</sup> Cf. OMS (2003), *Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde*.

<sup>277</sup> A exclusão social ocorre quando um indivíduo é privado de participar nos benefícios e oportunidades oferecidos pela sociedade. Estes benefícios em regra incluem o emprego, a habitação, os serviços de saúde e a educação. As pessoas com deficiência estão frequentemente sujeitas a exclusão social devido a uma falta de acessibilidade aos mesmos. Muitas pessoas com deficiência habitam em países desenvolvidos onde o nível de serviços públicos é geralmente inadequado. Cf. ARVANITIS, Agni Vlavianos (2004), *People with a Disability in Modern Society*, Greece: Biopolitics International Organization, p.15.

<sup>278</sup> DECLARAÇÃO DE MADRID (2002).

Disponível em: [http://www.ampid.org.br/ampid/Docs\\_PD/Convencoes\\_UNO\\_PD.php#declamadrid](http://www.ampid.org.br/ampid/Docs_PD/Convencoes_UNO_PD.php#declamadrid) [consultado a 12 de junho de 2014].

com deficiência, qualquer que seja a sua origem, natureza e gravidade da sua deficiência, têm os mesmos direitos fundamentais que os seus concidadãos da mesma idade, o que implica, antes de tudo, o direito de desfrutar de uma vida decente, tão normal e plena quanto possível”<sup>279</sup>.

Aliás, os membros das Nações Unidas ao assinarem a Declaração Universal dos Direitos Humanos<sup>280</sup>, em 1948, reconheceram “a dignidade inerente a todos os membros da família humana e dos seus direitos iguais e inalienáveis como o fundamento da liberdade, da justiça e da paz no mundo.” Declararam no seu artigo 1.º que “todos os seres humanos nascem livres e iguais em dignidade e em direitos”. Dotados “de razão e de consciência” devem “agir uns com os outros em espírito de fraternidade”. O artigo 2.º refere ainda que toda e qualquer pessoa pode “invocar os direitos e as liberdades proclamados na presente Declaração, sem distinção alguma (...)”, de qualquer espécie. Os direitos humanos são percebidos como estando tradicionalmente acima da própria lei, ou seja as leis não poderão reduzir ou remover os direitos humanos, eles efetivamente existem mesmo que uma sociedade não os reconheça<sup>281</sup>.

A Carta dos Direitos Fundamentais da União Europeia no seu artigo 1.º salienta igualmente que “a dignidade do ser humano é inviolável” deverá “ser respeitada e protegida”<sup>282</sup>. Ressalta assim, que a dignidade humana se constitui não apenas como um direito fundamental, mas também como a própria base dos direitos fundamentais<sup>283</sup>. No seu capítulo III, dispõe que “todas as pessoas são iguais perante a lei”<sup>284</sup>. Assim, “é proibida a discriminação em razão, designadamente, do sexo, raça, (...) pertença a uma minoria nacional, riqueza, nascimento, deficiência, (...)”<sup>285</sup>. Mais ainda, a Declaração Universal de Bioética e Direitos Humanos da UNESCO, refere que “nenhum indivíduo ou grupo deve ser discriminado ou estigmatizado a nenhum nível, em violação da dignidade humana, direitos humanos e liberdades fundamentais”<sup>286</sup>.

<sup>279</sup> DECLARAÇÃO DE DIREITOS DAS PESSOAS DEFICIENTES, aprovada pela Assembleia Geral da Organização das Nações Unidas em 09/12/75. Resolução n.º 3447 (XXX). Disponível em: <http://www.un.org/documents/ga/res/30/ares30.htm> [consultado a 12 de junho de 2014].

<sup>280</sup> A Declaração Universal dos Direitos do Homem proclama com muita clareza a primazia da pessoa humana, colocando em primeiro lugar os valores humanos essenciais, aqueles que são essenciais quer para a preservação da dignidade humana, quer para o crescimento interior da pessoa. Valores esses, que nascem com a pessoa humana e não dependem das circunstâncias de tempo e lugar, das condições materiais e da situação social, e que deverão ser sempre protegidos como direitos próprios da natureza humana.

<sup>281</sup> ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE DEFICIENTES (2002), *Livro Branco – Direitos Humanos das Pessoas com Deficiência – da Utopia à Realidade*, Lisboa: Editorial Caminho SA, pp. 31-32.

<sup>282</sup> A Carta dos Direitos Fundamentais da União Europeia do Parlamento Europeu, do Conselho e da Comissão da União Europeia, proclamada em Nice em 2000, foi integrada como Parte II do Tratado que estabelece uma Constituição para a União Europeia.

<sup>283</sup> SOARES, António (2002), *Carta dos Direitos Fundamentais da União Europeia*, Coimbra: Coimbra Editora, pp. 112-113.

<sup>284</sup> Cf. art. 20.º.

<sup>285</sup> Cf. art. 21.º, n.º 1.

<sup>286</sup> Cf. o art. 11.º da Declaração Universal de Bioética e Direitos Humanos da UNESCO, adotada e aclamada em 19 de Outubro de 2005. Disponível em: <http://www.unesco.org> [consultado a 20 de junho de 2014].

A este propósito, a não discriminação, na sua vertente de não discriminar face às características genéticas, encontra-se proibida em diversos instrumentos jurídicos nacionais e internacionais<sup>287</sup>. Nomeadamente, no Código de Trabalho<sup>288</sup>, na Lei sobre Informação Genética Pessoal e Informação de Saúde<sup>289</sup>, na Convenção sobre os Direitos do Homem e a Biomedicina<sup>290</sup>, pela Declaração Universal sobre o Genoma Humano e os Direitos do Homem<sup>291</sup>, na Declaração sobre Normas Universais em Bioética<sup>292</sup> e na Declaração Internacional sobre os Dados Genéticos Pessoais<sup>293</sup>.

Procurar o bem da criança faz parte dos deveres fundamentais do ser humano. Neste sentido e de acordo com a Convenção dos Direitos da Criança (CDC), adotada pela Assembleia Geral das Nações Unidas, pela Resolução 44/25, de 20 de Novembro de 1989, a criança deve gozar de proteção especial e beneficiar de oportunidades e facilidades para se desenvolver de forma saudável e em condições de liberdade e dignidade.

O artigo 23.º da referida Convenção refere-se especificamente às crianças com deficiência, podendo-se destacar o seguinte: “os Estados Partes reconhecem à criança mental e fisicamente deficiente o direito a uma vida plena e decente em condições que garantam a sua dignidade, favoreçam a sua autonomia e facilitem a sua participação ativa na vida da comunidade”. Prevê-se ainda que a criança “(...) tenha efetivo acesso à educação, à formação, aos cuidados de saúde, à reabilitação, à preparação para o emprego e a atividades recreativas, e beneficie desses serviços de forma a assegurar uma integração social tão completa quanto possível (...)”<sup>294</sup>.

Esta Convenção assenta em quatro princípios fundamentais, que têm como objetivo facilitar a sua interpretação no seu conjunto e orientar os programas nacionais visando a sua aplicação, os quais foram classificados pelo Comité dos Direitos da Criança da ONU, como sendo: o princípio da não discriminação<sup>295</sup>, nos termos do qual os Estados Partes devem atestar que as crianças sob a sua jurisdição desfrutem de todos os seus direitos, não devendo nenhuma criança ser vítima de discriminação. Este princípio aplica-se a todas as crianças “independentemente de qualquer consideração de raça, cor, sexo, língua, religião, opinião política ou outra da criança, dos seus pais ou representantes legais, ou da sua origem nacional,

<sup>287</sup> RELATORIO/ PARECER N.º P/03/APB/05 sobre Procriação Medicamente Assistida, p. 8. Disponível em: <http://www.apbioetica.org> [consultado a 20 de junho de 2014].

<sup>288</sup> Vid. os art.s 22.º e 23.º do Código de Trabalho, aprovado pela Lei n.º 99/2003, de 27 de Agosto. Publicado em Diário da República I Série – A n.º 197, pp. 5558-5656.

<sup>289</sup> Cf. o art. 11.º da Lei n.º 12/2005, de 26 de Janeiro.

<sup>290</sup> Cf. o art. 11.º da Convenção.

<sup>291</sup> Cf. o art. 6.º da Declaração.

<sup>292</sup> Cf. o art. 11.º da Declaração.

<sup>293</sup> Cf. o art. 7.º da Declaração.

<sup>294</sup> Cf. Convenção sobre os Direitos da Criança (1989), art. 23, n.º 1., al. 3.ª. Ratificada por Portugal a 21 de Setembro de 1990. Entra em vigor na ordem jurídica portuguesa a 21 de Outubro de 1990.

<sup>295</sup> Cf. CDC, art. 23, n. 1., al. 3.ª.



étnica ou social, fortuna, incapacidade, nascimento ou de qualquer outra situação”. O artigo 6.º consagra o princípio que a criança tem o direito à vida, à sobrevivência e ao desenvolvimento. O princípio do respeito pelas opiniões da criança, já referido anteriormente (consagrado no artigo 12.º da CDC), assenta na ideia de que as crianças têm o direito a ser ouvidas e que as suas opiniões devem ser seriamente tidas em consideração em assuntos que lhe digam respeito. E finalmente o princípio do interesse superior da criança (consagrado no artigo 3.º da Convenção) nos termos do qual: “todas as decisões relativas a crianças, adotadas por instituições públicas ou privadas de proteção social, por tribunais, autoridades administrativas ou órgãos legislativos, terão primordialmente em conta o interesse superior da criança”. Este princípio é ainda mencionado em outros preceitos da Convenção<sup>296</sup>. Como refere CATARINA ALBUQUERQUE “(...) a aplicação desta ideia fundamental da Convenção representa um enorme desafio para toda a sociedade!”<sup>297</sup>.

Ora, qualquer criança tem, independentemente da existência ou não de uma deficiência, direitos cujo respeito deve ser assegurado, como sejam o direito à vida, à saúde física, ao desenvolvimento mental, emocional, cognitivo, social e cultural. Resulta daí que as crianças são titulares de uma cidadania plena, cidadania esta que depende em larga medida de decisões políticas. Efetivamente, os direitos da cidadania dizem respeito a uma determinada ordem jurídico-política de um Estado, no qual uma Constituição designa os controles sobre os poderes constituídos e define quem é o cidadão, que direitos e deveres este terá em razão de uma série de variáveis tais como a idade, o estado civil, a condição física e mental, entre outras. Do ponto de vista legal, o conteúdo dos direitos do cidadão e a própria ideia de cidadania não são universais, visto que eles integram uma específica ordem jurídica<sup>298</sup>.

De facto, a criança surge no contexto dos direitos humanos como pertencendo a um grupo ao qual deverá ser concedida uma proteção especial, atenta a sua particular fragilidade e vulnerabilidade. Contudo, a criança não deverá ser entendida como um objeto de medidas de proteção, mas sim como um sujeito individual de direitos e, consequentemente, como um sujeito de direitos humanos, a quem deverá ser dada a oportunidade de participação na sociedade, sobretudo nos aspetos que objetivamente se relacionam com a sua vida e com a sua condição.

Ora, a criança portadora de qualquer deficiência em geral e da surdez em particular, quando nasce é, face à ordem jurídica portuguesa, uma pessoa em sentido jurídico, uma vez

<sup>296</sup> Como se pode apreciar nos artigos: 9.º, n.º 1; 18.º; 20.º; 21.º; 37.º; al. c) e no artigo 40.º, n.º 2, al. b), iii).

<sup>297</sup> ALBUQUERQUE, Catarina (2004), “Os Direitos da Criança em Portugal e no Mundo Globalizado”, in *Direitos da Criança* (coord.: A. Reis Monteiro et al.), Coimbra: Coimbra Editora, pp. 40-41.

<sup>298</sup> É evidente que, por exemplo, cidadãos portugueses, brasileiros e norte-americanos, possuem direitos e deveres diferentes, que variam de país para país. Cf. SOARES, Maria Victoria (2004), “Cidadania e Direitos Humanos” in *Educação, Cidadania e Direitos Humanos* (coord.: José Carvalho), Petrópolis: Vozes, p. 51.

que goza de personalidade jurídica<sup>299</sup>, a qual consiste na “aptidão para ser titular autónomo de relações jurídicas”<sup>300</sup>.

Este reconhecimento implica, obviamente, que a criança com deficiência em geral e a criança surda em particular, pelo facto de serem sujeitos de direito, sejam inevitavelmente titulares de um círculo mínimo de direitos de personalidade, como sejam o direito à vida, à integridade moral e física, à identidade pessoal<sup>301</sup>. Assim, a pessoa portadora de deficiência é pessoa em sentido jurídico e goza de capacidade jurídica<sup>302</sup>.

Contudo, enquanto a noção de personalidade jurídica é exclusivamente qualitativa (no sentido de que se é ou não é pessoa em sentido jurídico) e não é passível de graus (ser mais ou menos pessoa), a capacidade jurídica é passível de medida e aceita limitações. Deste modo, a medida dos direitos e das obrigações de que uma pessoa pode ser titular é passível de variação<sup>303</sup>.

Assim sendo, a capacidade jurídica da pessoa com deficiência, ao longo da sua vida, pode sofrer restrições decorrentes da surdez<sup>304</sup>. No entanto toda a pessoa quando nasce é pessoa em sentido jurídico e não deixa de o ser pela circunstância de nascer surda ou por vir a sê-lo, até ao momento da sua morte<sup>305</sup>.

Aliás, o artigo 26.º, n.º 1, da Constituição da República Portuguesa alude também que “a todos são reconhecidos os direitos à identidade pessoal, ao desenvolvimento da personalidade, à capacidade civil, à cidadania, ao bom nome e reputação, à imagem, à palavra, à reserva da intimidade da vida privada e familiar e à proteção legal contra quaisquer formas de discriminação”<sup>306</sup>.

A forma de realização da personalidade humana não é pré-determinada, não se recebe por atribuição, herança, imposição ou dádiva a partir de determinado modelo ou padrão. Trata-se antes de mais, de algo que se constrói, segundo o projeto de cada um, determinado a partir da própria pessoa<sup>307</sup>.

Neste sentido, a personalidade é uma construção pessoal que decorre ao longo da nossa vida, não se podendo isolar de aspetos pessoais como a dimensão fisiológica, emocional,

<sup>299</sup> A “personalidade adquire-se no momento do nascimento completo e com vida”. Cf. art. 66.º do Código Civil, aprovado pelo Decreto-Lei n.º 47 344, de 25 de Novembro de 1966.

<sup>300</sup> Cf. art. 67.º do Código Civil.

<sup>301</sup> Cf. arts 70.º, 79.º e 80.º do Código Civil

<sup>302</sup> MELO, Helena (2000), “A Pessoa Surda e o Direito ao Silêncio” in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord. Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 309-310.

<sup>303</sup> MELO, Helena (2000), pp. 310-311.

<sup>304</sup> O Código Civil determina, taxativamente, as situações de incapacidade de gozo de direitos e as de incapacidade de exercício de direitos.

<sup>305</sup> Tal como refere o art. 68.º, n.º 1, do Código Civil “A personalidade cessa com a morte”.

<sup>306</sup> Cf. art. 26.º, n.º 1, da Constituição da República Portuguesa.

<sup>307</sup> PINTO, Paulo Mota (1999), “O Direito ao Livre Desenvolvimento da Personalidade” in *Portugal-Brasil Ano 2000*, Coimbra: Coimbra Editora, p. 152.

intelectual, social e moral, não sendo também independente da consciência e da representação que cada um possui de si próprio, nem da sua auto-estima. Assim, a personalidade desenvolve-se num processo interativo com os sistemas de vida que a envolvem: a família, a escola, o grupo de pares, o trabalho, a comunidade, entre outros.

Aliás, a criança durante o seu desenvolvimento apenas percebe a sua individualidade numa fase posterior do seu desenvolvimento precoce. Desta forma, poderemos então enfatizar que a individualização da pessoa surge baseada na sua relação com os outros e com o mundo circundante.

Desta forma, o desenvolvimento da personalidade é, por natureza, comunicativo e ocorre em interação, tendo como contexto necessário as relações com as pessoas. Sendo marcado por todo o processo de socialização em que a família, sobretudo nos primeiros anos, assume um papel deveras importante pelas características e qualidade das relações existentes e pelos estilos educativos.

Nesta perspetiva a pessoa vivencia e determina os limites da sua atuação no contacto com os outros, numa permanente interação intra e intergrupar. A esta interação poderemos chamar de socialização. Ora, ser pessoa implica que não se está só, todo o eu é um eu comunitário o que significa que se desenvolve em sociedade a qual, por sua vez, promove e sustenta o seu desenvolvimento<sup>308</sup>.

Logo, a pessoa com deficiência tem “direito ao acesso a todos os bens e serviços da sociedade, bem como o direito e o dever de desempenhar um papel ativo no desenvolvimento da sociedade”<sup>309</sup>. Tal como proclamado na Convenção sobre os Direitos das Pessoas com Deficiência<sup>310</sup> os Estados Partes reconhecem que as pessoas com deficiência têm direito ao gozo do melhor estado de saúde possível sem discriminação com base na deficiência. Referindo que todas as medidas apropriadas devem ser garantidas, nomeadamente o acesso às pessoas com deficiência aos serviços de saúde<sup>311</sup>. Mais, refere que se deve “providenciar os serviços de saúde necessários às pessoas com deficiência, especialmente devido à sua deficiência, incluindo a deteção e intervenção atempada, sempre que apropriado, e os serviços

<sup>308</sup> NEVES Maria do Céu Patrão (2001), “A Problemática Contemporânea da Autonomia Moral” in *Temas Fundamentais de Ética*, Publicações da Faculdade de Filosofia da Universidade Católica Portuguesa, Braga, p. 175.

<sup>309</sup> Cf. art. 5.º da Lei n.º 38/2004 de 18 de Agosto, sobre as *Bases do Regime Jurídico da Prevenção, Habilitação, Reabilitação e Participação da Pessoa com Deficiência*.

<sup>310</sup> A Convenção sobre os Direitos das Pessoas com Deficiência adotada na Assembleia Geral das Nações Unidas em Nova Iorque, em 2007 e ratificada por Portugal em 2009. Trata-se de um importante instrumento legal no reconhecimento e promoção dos direitos humanos das pessoas com deficiência e na proibição da discriminação contra as estas pessoas em todas as áreas da vida, incluindo ainda previsões específicas no que respeita à reabilitação e habilitação, educação, saúde, acesso à informação, serviços públicos, entre outros. Simultaneamente à proibição da discriminação, a Convenção responsabiliza toda a sociedade na criação de condições que garantam os direitos fundamentais das pessoas com deficiência. Convenção sobre os Direitos das Pessoas com Deficiência (2006). Disponível em: <http://www.inr.pt/content/1/830/convencao-sobre-os-direitos-das-pessoas-com-deficiencia-publicacao-oficial> [consultado a 25 de junho de 2014].

<sup>311</sup> Cf. art. 25.º da referida Convenção publicada em Diário da República, 1.ª série, n.º 146 a 30 de Julho de 2009.

destinados a minimizar e prevenir outras deficiências, incluindo entre crianças e idosos” assim como “providenciar os referidos cuidados de saúde tão próximo quanto possível das suas comunidades, incluindo nas áreas rurais”<sup>312</sup>.

A Resolução do Conselho da Europa sobre a Introdução dos Princípios de Desenho Universal nos Programas de Formação do Conjunto das Profissões Relacionadas com o Meio Edificado, salienta que todos os cidadãos, independentemente da sua idade, estatura e capacidades, devem poder ter acesso, utilizar e entender o meio envolvente e tudo aquilo que o compõe, numa base de igualdade e de total independência. Deste modo procura-se garantir a igualdade de oportunidades no plano da participação nas atividades económicas, sociais, culturais e de lazer<sup>313</sup>.

Neste âmbito, compete ao Estado Português assegurar à pessoa com deficiência auditiva, “(...) o direito de acesso ao emprego, ao trabalho, à orientação, formação, habilitação e reabilitação profissionais e a adequação das condições de trabalho da pessoa com deficiência”<sup>314</sup>. Tendo como base o princípio de igualdade de oportunidades entre trabalhadores com deficiência e trabalhadores em geral, todas as medidas positivas especiais com a finalidade de atingir a igualdade efetiva de oportunidades e de tratamento entre trabalhadores com deficiência e os demais trabalhadores, não devem ser vistas como discriminatórias em relação a estes últimos<sup>315</sup>. Aliás, o Despacho Conjunto n.º 479/2005, de 13 de Julho, parece querer garantir isso mesmo, ou seja, a igualdade de oportunidades e a justiça social são um dos objetivos fundamentais da ação governativa nesta matéria. Com efeito é aprovado, pelo despacho supra citado um financiamento complementar ao regime geral de ajudas técnicas às pessoas com deficiência. Estas verbas são disponibilizadas em conjunto pelos Ministérios da Saúde e do Trabalho e Solidariedade Social, prescritas para atos médicos e ajudas técnicas indispensáveis à formação profissional e ao emprego, incluindo o acesso aos transportes<sup>316</sup>.

A nível internacional, o Conselho da União Europeia na sua Recomendação 86/379/CEE<sup>317</sup>, de 24 de Julho de 1986 sobre o Emprego dos Deficientes na Comunidade, estabeleceu um quadro de orientação que enumera exemplos de ações positivas destinadas a promover o emprego e a formação das pessoas com deficiência. O emprego e a atividade

<sup>312</sup> Cf. art. 25.º, al. b) e c) da referida Convenção.

<sup>313</sup> Resolução ResAP (2001) 1, adotada pelo Conselho de Ministros a 15 de Fevereiro de 2001.

<sup>314</sup> Cf. art. 26.º da Lei n.º 38/2004 de 18 de Agosto.

<sup>315</sup> Cf. art. 4.º da Parte II da Convenção 159 da Organização Internacional do Trabalho (OIT) sobre Reabilitação Profissional e Emprego de Pessoas Deficientes (1983). Cf. MENDES, Victor (2002), *Direitos Humanos (Declarações e Convenções Internacionais)*, Lisboa: Vislis, pp. 456-461. Disponível ainda em: <http://www.ilo.org/ilolex/english/convdisp1.htm> [consultado a 16 de junho de 2014].

<sup>316</sup> Cf. Diário da República – II Série n.º 133 – 13 de Julho de 2005, pp. 10 222 -10 223.

<sup>317</sup> Publicado no Jornal Oficial das Comunidades Europeias. JO n.º L 225 de 12 de Agosto de 1986, p.43.

profissionais são efetivamente elementos importantes para garantir a igualdade de oportunidades para todos e muito contribuem para promover a plena participação dos cidadãos na vida económica, cultural e social, bem como no seu desenvolvimento pessoal.

Desta forma, a Diretiva 2000/78/CE do Conselho da União Europeia sobre a Igualdade de Tratamento no Emprego e na Atividade Profissional, de 2 de Dezembro de 2000, proclama no artigo 29.º que considerando “as pessoas que tenham sido vítimas de discriminação em razão da religião, das convicções, de uma deficiência, da idade ou da orientação sexual devem dispor de meios de proteção jurídica adequados”<sup>318</sup> e que para se assegurar “(...) um nível de proteção mais eficaz, as associações ou as pessoas coletivas devem igualmente ficar habilitadas a instaurar ações, nos termos estabelecidos pelos Estados-Membros, em nome ou em prol de uma vítima, sem prejuízo das regras processuais nacionais relativas à representação e à defesa em tribunal”<sup>319</sup>.

Ora, a igualdade de oportunidades constitui também o objetivo da estratégia de longo prazo da Comissão Europeia em matéria de Deficiência (2010-2020), a qual visa reforçar a participação das pessoas com deficiência na sociedade e na economia. Esta estratégia baseia-se numa aplicação efetiva da Convenção das Nações Unidas sobre os Direitos das Pessoas com Deficiência. A estratégia coloca a tónica na eliminação das barreiras que se colocam às pessoas com deficiência<sup>320</sup>.

Para favorecer a inclusão das pessoas com deficiência, a Comissão Europeia identificou oito grandes áreas de ação: acessibilidade, participação, igualdade, emprego, educação e formação, proteção social, saúde e ação externa. Para a identificação das áreas de atuação, contribuiu a análise dos resultados do Plano de Ação Europeu sobre deficiência (2003-2010) e respetivas consultas aos Estados-Membros.

Assim, os objetivos para cada uma das ações das oito áreas prioritárias são os seguintes: a) Acessibilidade: garantir às pessoas com deficiência a acessibilidade de bens e serviços, incluindo os serviços públicos, e de dispositivos de assistência; b) Participação: concretizar a plena participação das pessoas com deficiência na sociedade mediante a garantia de condições para que possam usufruir de todas as vantagens ligadas à cidadania da EU, assim como a eliminação das barreiras administrativas e comportamentais a uma participação plena e equitativa e, ainda a criação de serviços de proximidade eficientes, incluindo o acesso a

<sup>318</sup> Diretiva 2000/78/CE do Conselho da União Europeia. Publicado no Jornal Oficial das Comunidades Europeias n.º J303/16 de 02 de Dezembro de 2000. Esta Diretiva sobre a igualdade no emprego adotada pelos Estados-Membros em 2000 aumentou o grau de proteção contra a discriminação em todas as partes da União Europeia. *Vid.*, sobre a matéria “Igualdade e Não-Discriminação” in *Relatório Anual 2004*, Emprego & Assuntos Sociais da Comissão Europeia. Disponível em: <http://europa.eu.int> [consultado a 16 de junho de 2014].

<sup>319</sup> Diretiva 2000/78/CE do Conselho da União Europeia.

<sup>320</sup> COMISSÃO EUROPEIA (2010), *European Disability Strategy 2010-2020*. Disponível em: [http://ec.europa.eu/justice/discrimination/disabilities/disability-strategy/index\\_en.htm](http://ec.europa.eu/justice/discrimination/disabilities/disability-strategy/index_en.htm) [consultado a 02 de julho].

assistência personalizada; c) Igualdade: erradicar a discriminação em razão da deficiência na UE; d) Emprego: capacitar muito mais pessoas com deficiência para que possam garantir a sua subsistência com uma atividade profissional no mercado de trabalho geral; e) Educação e Formação: promover a inclusividade do ensino e da aprendizagem ao longo da vida para os estudantes e estudantes com deficiências; f) Proteção Social: garantir às pessoas com deficiência condições de vida dignas; g) Saúde: favorecer a igualdade de acesso das pessoas com deficiência aos serviços de saúde e aos estabelecimentos que os prestam; h) Ação Externa: promover os direitos das pessoas com deficiência no quadro de ação externa da UE<sup>321</sup>.

Em Portugal o Código de Trabalho de 2003 transpôs para a ordem jurídica interna a diretiva sobre a igualdade no emprego, tendo sido mantido na revisão de 2009. O Código abrange todas as bases de discriminação especificadas na diretiva, juntamente com uma série de outras bases, tais como as opiniões políticas e a adesão a sindicatos<sup>322</sup>. Refere que “o trabalhador ou candidato a emprego tem direito a igualdade de oportunidades e de tratamento no que se refere ao acesso ao emprego, à formação e promoção ou carreira profissionais e às condições de trabalho, não podendo ser privilegiado, beneficiado, prejudicado, privado de qualquer direito ou isento de qualquer dever em razão, nomeadamente, de ascendência, idade, sexo, orientação sexual, estado civil, situação familiar, situação económica, instrução, origem ou condição social, património genético, capacidade de trabalho reduzida, deficiência, doença crónica, nacionalidade, origem étnica ou raça, território de origem, língua, religião, convicções políticas ou ideológicas e filiação sindical, devendo o Estado promover a igualdade de acesso a tais direitos”<sup>323</sup>. Mais ainda, coloca o ónus de prova sobre a entidade patronal, que terá de provar que as diferenças nas condições de trabalho ou noutros aspectos laborais não resultam de uma atitude discriminatória<sup>324</sup>.

As barreiras para a integração das minorias e das pessoas com deficiência no mundo de trabalho são ainda significantes e a formulação de políticas corretas é muito difícil devido à falta de indicadores que não permitem uma visão real do problema. Sabe-se que um em seis cidadãos da União Europeia (UE) é portador de uma deficiência mais ou menos profunda, o que representa cerca de 80 milhões de pessoas que, com frequência, se encontram impedidas de participar plenamente na sociedade e na economia devido a barreiras físicas e comportamentais. A taxa de pobreza das pessoas com deficiência é 70% superior à média, em

<sup>321</sup> COMISSÃO EUROPEIA (2010), *European Disability Strategy 2010-2020*.

<sup>322</sup> Cf. Lei n.º 7/2009 de 12 de Fevereiro que aprova a revisão do Código do Trabalho, pp.926-1029. Disponível em: <https://dre.pt/pdf1s/2009/02/03000/0092601029.pdf> [consultado a 20 de junho de 2014].

<sup>323</sup> Cf. Título II, Cap.I, Secção II, Subsecção III, art. 24.º, n.º 1.º do referido Código, p. 933.

<sup>324</sup> Cf. Título II, Cap.I, Secção II, Subsecção III, art. 25.º, n.º 5.º do referido Código, p. 934.

parte devido a limitações no acesso ao emprego. Mais de um terço das pessoas com mais de 75 anos tem deficiências mais ou menos limitativas, com mais de 20% a serem consideravelmente afetadas. Acresce que estes números deverão aumentar, à medida que a população da UE envelhece<sup>325</sup>.

Da análise efetuada decorre, portanto, que as pessoas com deficiência possuem direitos, nomeadamente direito a tratamento médico<sup>326</sup>, psicológico e funcional, à reabilitação médica e social, educação, treino vocacional e reabilitação, assistência, aconselhamento, e a outros serviços que lhes possibilitem o máximo desenvolvimento das suas capacidades e habilidades e que acelerem o processo de integração social<sup>327</sup>.

Desta forma, para alcançar todos os objetivos reconhecidos nos diversos documentos nacionais e internacionais, todas as comunidades devem assegurar que as pessoas com deficiência possam exercer integralmente os direitos humanos: civis, políticos, sociais, económicos e culturais. Compete ao Estado antes de mais, o dever de elaborar medidas que apelem à sensibilização acerca dos problemas das pessoas com deficiência, dos seus direitos, das suas necessidades, das suas potencialidades e do seu contributo para a sociedade.

Mais ainda, a Organização Mundial da Saúde na sua Resolução de 25 de Maio de 2005, sobre Deficiência, incluindo a prevenção, a gestão e a reabilitação, insta os Estados-Membros a reforçarem os programas, políticas e estratégias nacionais encaminhados a aplicar as normas uniformes das Nações Unidas sobre a Igualdade de Oportunidades para as Pessoas com Deficiência<sup>328</sup>.

Realçamos ainda e por fim, que existem características e necessidades diferentes entre as pessoas com diferentes deficiências. É necessário que possamos ver para além da deficiência orgânica ou funcional. Assim como não imaginamos existirem duas pessoas idênticas, iguais em toda a sua amplitude, não podemos também imaginar que há duas deficiências idênticas em dois diferentes portadores. Duas pessoas com a mesma deficiência e que, segundo a situação e as condições em que vivem, vão encontrar maiores ou menores

---

<sup>325</sup> COMISSÃO EUROPEIA (2010), *Comunicação da Comissão ao Parlamento Europeu, ao Conselho, ao Comité Económico e Social Europeu e ao Comité das Regiões – Estratégia Europeia para a Deficiência 2010-2020: Compromisso Renovado a Favor de Uma Europa sem Barreiras*. Disponível em: <https://infoeuropa.eu/ocid.pt/registo/000045949/> [consultado a 20 de junho de 2014].

<sup>326</sup> A este propósito, a Assembleia da República resolve, nos termos do n.º 5 do art. 166 da CRP, recomendar ao Governo uma série de medidas que facilitem o acesso dos cidadãos portadores de deficiência aos serviços de urgência, a saber: a) habilitar os serviços prioritários de emergência, principalmente o número 112, de equipamentos que permitam a receção de chamadas em modo texto, assim como um serviço de mensagem de texto; b) ir estudar a possibilidade da promoção de facilidades na aquisição, por cidadãos portadores de deficiência, de telefones de texto (fixos e móveis) e de telemóveis com SMS; c) reduzir o custo de chamadas, considerando que o tempo para uma chamada em modo texto é mais prolongada do que uma chamada normal; d) promover a disponibilização de dispositivos do toque visual e vibrátil. Cf. Diário da República n.º 17 série I-A de 21/01/2004.

<sup>327</sup> Cf. art. 6.º da Declaração de Direitos das Pessoas Deficientes (1975).

<sup>328</sup> Cf. WHA58.23 Resolution (2005), *Disability, Including Prevention, Management and Rehabilitation*. Disponível em: <http://www.who.int/en/> [consultado a 20 de junho de 2014].

barreiras para as suas necessidades de ir e de vir, de aprender e de participar, em termos de precocidade, qualidade e intensidade das ajudas e apoios especializados que receberam.

É então necessário que cada pessoa tenha a capacidade de ver no outro, tão diferente dela e de qualquer outra pessoa, as suas singularidades de ser humano<sup>329</sup>. Aliás “à pessoa com deficiência é reconhecida a singularidade, devendo a sua abordagem ser feita de forma diferenciada, tendo em consideração as circunstâncias pessoais”<sup>330</sup>.

De facto, não nos parece correto estabelecer comparações entre as pessoas com deficiência da mesma área e ou com as pertencentes a áreas diferentes. Cada pessoa é, antes de mais, o resultado do conjunto das relações sociais, ou seja, é aquilo que a sua história de vida lhe possibilitou ser. Portanto, e independentemente de uma determinada pessoa apresentar ou não uma deficiência, ela é igual às demais naquilo em que é igual, e é diferente das demais, naquilo em que é diferente. Com efeito, a igualdade e a diferença são conceitos relativos, ou seja, não têm sentido neles mesmos, relacionando-se com qualquer coisa que lhes é exterior. Trata-se precisamente de conceitos comparativos, que servem para aproximar dois ou vários elementos, em função de uma unidade de medida ou de um critério. Assim, uma pessoa com deficiência auditiva não é igual ou diferente de ninguém se a considerarmos isoladamente<sup>331</sup>.

---

<sup>329</sup> EDUARDO SÁ propõe que, a exemplo das “barreiras arquitetónicas, façamos uma campanha pública contra as barreiras do olhar. E contra as barreiras do sentir. (...) os primeiros obstáculos à deficiência somos nós”. Cf. SÁ, Eduardo (2006) “As Barreiras da Deficiência” in *Notícias Magazine* de 26 de Março de 2006, p. 10.

<sup>330</sup> Cf. art. 4.º da Lei n.º 38/2004 de 18 de Agosto.

<sup>331</sup> LATOUR, Sophie Guérard (2003), *A Sociedade Justa Igualdade e Diferença*, Porto: Porto Editora, pp. 9-10.



### 1.3 Surdez como Diferença

O valor da diferença é um campo de discussão na sociedade atual. Se por um lado, a diferença é considerada como positiva na perspetiva cultural, sociológica, antropológica, criativa e mesmo biológica, garantindo a identidade entre as pessoas, por outro, assistimos a uma vasta e vigorosa uniformização de gostos, de valores, de modas, de normas de comportamento pessoal e social. Este antagonismo tem, obviamente, enormes repercussões na forma como são encaradas as pessoas surdas.

Foram as diferenças individuais que ditaram e continuarão a ditar todo o progresso humano. No entanto, estas diferenças tidas como “anormais” levaram a que na história da humanidade a sua presença representasse um incontestável perigo nas mãos daqueles que detinham a autoridade política, médica, social e mesmo intelectual, oferecendo-nos exemplos cruéis através das suas representações seletivas, em função das suas opções pessoais<sup>332</sup>.

De facto, conceitos como normal, anormal, deficiente ou diferente, não possuem um significado único, variam ao longo dos tempos apresentando aceções muito diversas, não só em ciências distintas como no contexto social em que estão inseridos.

A normalidade é, na maioria das vezes, encarada em relação aos outros, ao ideal ou à regra, é um conceito relativo estabelecido pela maioria que é caracterizada por um conjunto de indivíduos que embora diferentes entre si, mostram mais semelhanças do que diferenças nos distintos níveis da sua existência dentro do contexto social a que pertencem<sup>333</sup>. Como expressão estatística na área da saúde representa o usual ou comum, e não necessariamente o estado ideal de saúde. Encontra-se dentro dos limites de um espectro de características ou valores que pela sua frequência são esperados ou usuais numa determinada população. Este conceito de normalidade, coloca uma demarcação no usual ou frequente tomando apenas em consideração os valores de uma dada medição, sem referência alguma ao estado de bem-estar, atual ou futuro, dos indivíduos. Esta demarcação quase sempre se baseia em algum modelo matemático teórico, como a distribuição de GAUS. Ainda que o “normal” como expressão médica possua uma conotação de boa saúde (ou ausência de doença), diz-se que uma determinada característica clínica é anormal quando corresponde a uma manifestação de enfermidade, definida segundo critérios biológicos<sup>334</sup>.

<sup>332</sup> BERGERET, Jean (1997), *A Personalidade Normal e Patológica*, (trad. do original francês de 1996 por Joana Coelho), Lisboa: Climepsi Editores, p. 9.

<sup>333</sup> LOPES, Maria Celeste (1997), p. 25.

<sup>334</sup> MERCADO, Juan José Calva (1994), “Definición de la Normalidad en Medicina” in *Epidemiología Clínica* (coord.: Altamirano, L., Valle, F., Romero, H.), México: Nueva Editora Interamericana, pp. 99-100.

Desta forma, se o anormal é sinónimo de pouco frequente ou doença, todos nós de uma ou de outra forma peculiar somos não normais, visto existirem circunstâncias específicas que podem afetar o entendimento social de qualidade de vida, logo de um estado de saúde<sup>335</sup>. Ora, como referimos anteriormente a definição de um estado de saúde é bastante complexa e abrangente, o que torna o conceito de pessoa normal uma realidade utópica, ou seja, o conceito de ser humano ideal ou perfeito não tem existência própria, mas existe sim na mente de cada indivíduo e, por conseguinte, será distinto conforme a aceção que se dá da mesma.

No entanto, JEAN BERGERET apresenta-nos outra perspetiva, dizendo que qualquer pessoa se encontra num “estado normal”, independentemente dos seus problemas pessoais profundos, desde que se consiga organizar com isso e adaptar-se a si mesmo e aos outros<sup>336</sup>. O que nos poderá remeter para o facto da pessoa poder ser portadora de uma doença ou *deficit*, todavia não se sente nem age como doente ou como portadora de uma incapacidade.

Ora, se a normalidade se refere a uma percentagem maioritária de comportamentos, de determinadas características clínicas ou ideias, todos aqueles que forem diferentes pertencerão a uma minoria.

Neste sentido, as Pessoas Surdas vêm-se a si mesmas como uma minoria cultural e linguística. Cultural, porque pertencem à Comunidade Surda e minoria porque coabitam numa sociedade maioritariamente de ouvintes. A construção dessa identidade passa pela mudança do paradigma da deficiência para o da minoria cultural e linguística. Assim, a Comunidade Surda entende que a surdez não configura uma deficiência, configura-se apenas como uma via diferente de comunicar e de aceder aos conhecimentos da comunidade ouvinte, encontrando-se associada a uma cultura própria, composta de comportamentos distintos da cultura ouvinte.

A cultura surda é uma entre várias culturas minoritárias, embora com características distintas de outras. A Minoria Surda tende a ver-se a si própria como diferente da maioria, possuindo diferenças nos aspetos do comportamento linguístico, dos valores, atitudes ou conhecimentos, que talvez possamos considerar como diferentes por serem gerados por uma outra forma de perceber o mundo, ou seja, pela via visual e pelas práticas sociais que estabelecem.

Como salienta RUI NUNES poderá tratar-se também de uma “minoria étnica, dado que a pessoa surda, ao contactar regularmente com outras pessoas do seu meio linguístico, tem uma elevada probabilidade de estabelecer relação matrimonial com alguém pertencente a esse

---

<sup>335</sup> NUNES, Rui (2001) “Ethical Dimension of Paediatric Cochlear Implantation” in *Theoretical Medicine and Bioethics*, vol.22, p. 340.

<sup>336</sup> BERGERET, Jean (1997), p. 11.

meio”<sup>337</sup>. Promovendo-se desta forma a endogamia, ou seja, o casamento entre membros do próprio grupo, salvaguardando desta forma a sua própria identidade cultural<sup>338</sup>. Aliás, nove em cada dez membros da comunidade americana dos surdos casam-se com membros pertencentes ao seu grupo cultural<sup>339</sup>.

Como um grupo a Comunidade Surda acredita que a sociedade deveria aceitar esta perspetiva filosófica e deveria considerar outros meios de comunicação como válidos – como a língua gestual. Desta forma a pessoa surda deveria ser titular de direitos comuns aos ouvintes e de direitos específicos decorrentes do seu estatuto de minoria linguística e cultural. Um desses direitos seria o direito de ter e promover o seu próprio idioma. Nesta ampla perspetiva as pessoas surdas que vivem numa Comunidade Surda não são pessoas com deficiência, mas sim pessoas diferentes<sup>340</sup>.

Poderemos então dizer que estamos perante uma minoria, que tem inegáveis pontos de contacto com a cultura; é no fundo um outro modo de estar e de ser. Desta forma, dominar a língua gestual, é um direito. Porém, conhecer a língua da comunidade ouvinte é uma necessidade, quer no que se refere à comunicação com o grupo maioritário, quer no acesso à informação escrita<sup>341</sup>.

Ora, qualquer ser humano quando nasce, e mesmo desde a sua gestação, encontra-se inserido numa determinada comunidade, isto é possui uma história que o precede, uma cultura que o identifica e uma língua que o acolhe<sup>342</sup>.

Desde os tempos mais remotos que o Homem é definido como um animal social, pois não se limita a necessitar dos outros para a reprodução e sobrevivência, mas precisa de com eles colaborar para se realizar como pessoa. Deste modo, a vida em grupo tem conduzido ao desenvolvimento de regras e procedimentos que, refletindo os valores aceites, contribuem para a satisfação das necessidades da coletividade.

Ao longo do tempo a vida social tem suscitado crenças, criado normas, idealizado valores, inventado instrumentos de trabalho, desenvolvido capacidades, aperfeiçoado habilidades, que a configuram e lhe conferem originalidade. Deste modo, a vida social é uma vida que se exprime e se realiza através de uma cultura, que poderá variar no tempo e no

<sup>337</sup> NUNES, Rui (1999), p. 217.

<sup>338</sup> GIDDENS, Anthony (2004), *Sociologia*, 4.ª ed. (trad. do original inglês de 2001 por Alexandra Figueiredo, Ana Baltazar, Catarina Silva, Patrícia Matos e Vasco Silva), Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, p. 251.

<sup>339</sup> LANE, Harden (1997), *A Máscara da Benevolência* (trad. do original inglês de 1992), Lisboa: Instituto Piaget, p.31. *Vid.*, sobre os critérios para caracterizar um grupo social como um grupo étnico, LANE, Harden (2005), “Ethnicity, Ethics, and the Deaf-World” in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 10(3), pp.291-310.

<sup>340</sup> NUNES, Rui (2001), pp. 341-342. *Vid.*, igualmente na matéria BLUME Stuart (2010), *The Artificial Ear – Cochlear Implants and the Culture of Deafness*, London: Rutgers University Press.

<sup>341</sup> SIM-SIM, Inês (1998), p. 281.

<sup>342</sup> NEVES, Maria do Céu Patrão (2001), p. 175.

espaço, refletindo os processos de desenvolvimento da sociedade, as suas aquisições e mudanças.

A cultura configura-se como um termo polissêmico que comporta valores diversos pelo que as suas definições são inúmeras variando consideravelmente de autor para autor. Aliás, como salienta ANTHONY GIDDENS “cultura refere-se a valores que comportam os membros de um determinado grupo (...) esses valores são no entanto (...) ideias abstratas (...)”<sup>343</sup>, definidas pelas representações mentais que o indivíduo faz da realidade.

Cultura é, pois, um fenómeno partilhado, que concede a cada um, uma semelhança básica, que os distingue dos membros de outro grupo, necessariamente portadores de uma outra cultura. Falamos pois de diversidade cultural. Pode então dizer-se que a cultura representa a expressão de um grupo e concretiza tudo o que é socialmente aprendido e partilhado pelos membros desse grupo.

O Homem é então, um ser social, mas também essencialmente cultural, adquirindo quase de forma espontânea, a cultura do grupo a que pertence e agindo em função dela.

A cultura transforma-se, assim, num elemento produtor da identidade dos agentes sociais. A identidade surge como uma estratégia utilizada pelos indivíduos e grupos para a concretização dos seus objetivos. A procura e a afirmação da identidade grupal ou individual, contribuem para fazer reviver o particularismo daquela cultura. Estas identidades reforçam-se reciprocamente, exercendo concomitantemente uma importante função de integração<sup>344</sup>.

Poderemos então dizer que a identidade não é inata, está em constante modificação, parte da descoberta, da afirmação cultural em que o sujeito se espelha no outro.

Aliás, uma cultura não se deve manter estática, ou seja, deve abrir-se e fechar-se. Fechar-se para manter a sua estrutura, a sua identidade, uma vez que a sua abertura total poderia significar a sua decomposição. Abrir-se para se enriquecer, para integrar algo novo sem se deixar desintegrar<sup>345</sup>.

Neste sentido, a Declaração dos Princípios da Cooperação Cultural Internacional<sup>346</sup>, aprovada pela UNESCO<sup>347</sup> em 4 de Novembro de 1996, salienta no seu artigo 5.º que “a cooperação cultural é um dever e um direito de todos os povos e de todas as nações, que devem partilhar o respetivo saber e conhecimentos”.

<sup>343</sup> GIDDENS, Anthony (1995), *Sociologia*, 2.ª ed., (trad. do original inglês por Teresa Alberó, Jesús Alborés, Ana Balbás, José Olmeda, José Alvar, Miguel Requena), Madrid: Alianza Universidad Textos, p. 65.

<sup>344</sup> FERNANDES, António (1999), pp. 49-50.

<sup>345</sup> MORIN, Edgar, CYRULNIK, Boris (2004), *Diálogo sobre a Natureza Humana* (trad. do original francês), Lisboa: Instituto Piaget, pp. 80-81.

<sup>346</sup> MENDES, Vítor (2002), pp. 645-648.

<sup>347</sup> A UNESCO é uma organização internacional que tem por objeto velar pela ciência e pela cultura. Além de assegurar o respeito efetivo dos direitos de ordem cultural, nomeadamente o direito à instrução e à educação, difunde os direitos e as liberdades que decorrem da dignidade da pessoa humana. Cf. MONACO, Gustavo Ferraz (2004), *A Declaração Universal dos Direitos da Criança e seus Sucedâneos Internacionais*, Coimbra: Coimbra Editora, pp. 188-189.

Em suma, a cultura concerne a toda a vida social, na medida em que engloba os seus sistemas de ideação, de representação e de expressão, os seus sistemas éticos e os seus referenciais para a ação<sup>348</sup>.

Esta dimensão social e cultural foi contudo por vezes esquecida em certos períodos da história e, só a partir do século XX, alguns filósofos e sociólogos lhe dedicaram alguma atenção. Assim, são unânimes em afirmar que, muito embora o Homem seja um ser social e cultural ele não nasce socializado nem aculturado. A socialização e a aculturação são processos contínuos e como tal desenvolvem-se por etapas durante toda a vida numa adaptação constante e mútua do indivíduo e da sociedade uma vez que não são entidades estáticas e imutáveis<sup>349</sup>.

Quando nasce, o Homem inicia o seu processo de socialização, processo pelo qual os novos membros aprendem a enquadrar-se na sociedade e absorvem as regras e a cultura da mesma, numa relação privilegiada com a figura maternal que, aos poucos se vai estendendo a toda a família. Assim, esta família, restrita ou alargada, é para a grande maioria o local onde se realizam as primeiras experiências de socialização e da qualidade dessas experiências, resultará a dinâmica das relações interpessoais. Deste modo, o ser humano, desde o nascimento até à morte, está marcado e marca a sociedade em que se encontra inserido, sendo um processo dinâmico e permanente.

Se é certo que a família contribui para o processo de socialização, fundamentalmente na infância, não podemos, contudo recusar a importância da escola, dos meios de comunicação social e de muitos outros agentes na socialização durante toda a vida do indivíduo. Normalmente este processo educacional é dividido pelos sociólogos em três fases, chamadas de socialização primária, secundária e terciária. A socialização primária corresponde aos primeiros anos de vida, etapa em que a família tem uma importância indubitável, visto que as experiências da infância têm uma influência decisiva na personalidade e desenvolvimento do adulto<sup>350</sup>. Já a socialização secundária refere-se à introdução da criança no sistema educativo formal. A socialização terciária diz respeito a experiências de socialização na vida adulta, experiências que se relacionam por exemplo com a entrada numa profissão ou

---

<sup>348</sup> FERNANDES, António (1999), *Para Uma Sociologia da Cultura*, Porto: Campo das Letras, p. 14.

<sup>349</sup> LOPES, Maria Celeste (1997), p. 22.

<sup>350</sup> No entanto, há autores que consideram que o papel da família relativamente à socialização primária alterou-se, passando esta a ser também assumida pela escola, creche ou infantário e, sobretudo, pela televisão. Referem: “A escola passa a ter que assumir, cada vez mais, a socialização primária, na construção da identidade pessoal dos alunos, isto é, na formação da sua personalidade e das suas capacidades básicas, quer para aprender quer para conviver – muitas vezes mesmo para comunicar, já que o isolamento infantil dificulta o desenvolvimento da linguagem”. Cf. DUQUE, Olga Fernandes e DUQUE, João Manuel (2005), *Educar para a Diferença*, Braga: Alcalá, p. 102.

atividade, onde tão importante como aprender a fazer o trabalho corretamente pode ser conhecer e aprender os códigos de conduta que se esperam que sejam seguidos<sup>351</sup>.

Logo, será porventura pela comunicação que se transmite e se interioriza o conceito de cultura de cada um e de cada comunidade, uma vez que a percepção da realidade é adquirida através dos conceitos que foram transmitidos a cada indivíduo. São as representações mentais que cada grupo faz da realidade que levam as sociedades a decretar as suas próprias finalidades e formas de estar no mundo, como que definindo as normas de convivência e sobrevivência dos seus diversos membros<sup>352</sup>. Ora, a língua é simultaneamente a base e o resultado da cultura.

Neste sentido, e na esteira de DROZ e RICHELE, afirmamos que “a criança humana é, no momento do seu nascimento, um ser puramente biológico, sobre o qual a cultura ainda não atuou” e, por isso, “constitui um terreno virgem, pronto a receber qualquer tipo de influência cultural, assim como aprender qualquer língua”<sup>353</sup>.

Desta forma, todas as crianças quer sejam surdas ou ouvintes, necessitam de uma exposição intensiva a uma língua, bem como a oportunidade de a utilizarem de forma significativa. A interação com os pais e educadores que usam sistemas e modalidades de comunicação apropriados é fundamental para o desenvolvimento da criança.

A Comunidade Surda frui de uma língua própria, a língua gestual. Além de ser um meio de comunicação efetivo, a língua gestual é tanto um símbolo de surdez como uma parte integrante de ser Surdo e possuiu uma complexa estrutura gramatical que lhe é peculiar<sup>354</sup>. Cada língua gestual desenvolve-se a partir de uma comunidade de origem e cujo âmbito corresponde geralmente à noção de país<sup>355</sup>, não sendo por isso universal. Contudo, a língua gestual não consiste num meio efetivo para comunicar com o mundo ouvinte<sup>356</sup>.

A conceção dominante ao longo dos séculos veiculava a mudez como uma deficiência em si e não como uma consequência da surdez. Aliás, para PLATÃO e ARISTÓTELES, os surdos, privados da capacidade da fala, não podiam raciocinar nem ser educados<sup>357</sup>. Esta conceção além de afetar gravemente a educação das crianças surdas desde a antiguidade até aos nossos dias, só poderia ser banida atribuindo um estatuto diferente à língua gestual.

<sup>351</sup> MOORE, Stephen (2002), *Sociologia*, (trad. do original inglês de 1995 por Inês Gromicho), Mem Martins : Publicações Europa-América, pp. 27-28.

<sup>352</sup> RICO, Miguel (2000), “Cultura Surda: um Conceito a Testar?” in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord. Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 245-246.

<sup>353</sup> DROZ, Rémy e RICHELE, Marc (1994), *Manuel de Psychologie-Introduction à la Psychologie Scientifique*, 3.ª ed., Liège: Mardaga, p. 39.

<sup>354</sup> Sobre a descrição gramatical da Língua Gestual Portuguesa, *vid.*, a obra de AMARAL, Maria Augusta, COUTINHO, Amândio e MARTINS, Maria Raquel Delgado (1994).

<sup>355</sup> AMARAL, Maria Augusta, COUTINHO, Amândio e MARTINS, Maria Raquel, (1994), p. 39.

<sup>356</sup> HIGGINS, Paul (1980), *Outsiders in a Hearing World – A Sociology of Deafness*, USA: Sage Publications, p. 93.

<sup>357</sup> FERREIRA, António Vieira (2003), p. 76.

Vicissitudes diversas foram ocorrendo ao longo dos últimos séculos, até o acesso à língua gestual ser efetivamente reconhecido como um direito.

Na década de sessenta o linguista WILLIAM STOKOE estuda pela primeira vez a língua gestual como um sistema linguístico, quer ao nível da sua estruturação interna, quer ao nível da gramática. Comprovou que a língua gestual possuía valor linguístico, análogo ao das línguas orais e que cumpria as mesmas funções, com capacidade de expressão em qualquer nível de abstração<sup>358</sup>. Com base nos estudos realizados por este autor, realizaram-se muitos outros trabalhos durante os anos setenta sendo difundidos e reconhecidos em 1980.

Nesta linha de orientação, o Parlamento Europeu, em 17 de Junho de 1988, através de uma Resolução sobre Línguas Gestuais, aponta para a defesa e investigação da língua gestual de cada Estado-Membro, facto que se traduziu na investigação da Língua Gestual Portuguesa e na elaboração do *Gestuírio de Língua Gestual Portuguesa*, em 1991. A consagração da Língua Gestual Portuguesa como Língua Materna da Comunidade Surda Portuguesa dá-se em 1997, sendo reconhecida como referimos no artigo 74.º, alínea h) da Constituição da República Portuguesa<sup>359</sup>. Estas ações atuaram como catalizadores para que as associações cooperassem com os respetivos governos no sentido de assegurar o reconhecimento prático e, em diversos casos, constitucional e legal, da sua respetiva língua gestual nacional.

Um dos principais fatores de associação das pessoas surdas é a língua gestual, através da qual encontram oportunidades de partilhar experiências e conhecimentos. É também um espaço de luta pelo direito ao uso dessa língua. Obviamente que as questões que preocupam cada associação estão relacionadas com realidades locais e nacionais. No entanto, algumas reivindicações são partilhadas pelos grupos em diferentes regiões do mundo, encontrando a sua articulação ao nível mundial na Federação Mundial de Surdos (*World Federation of the Deaf*)<sup>360</sup>. Esta Federação foi criada em 1951, e a sua criação significou uma importante conquista no espaço político para as discussões e articulações das lutas das comunidades surdas.

As associações de Surdos dos diferentes continentes congregam-se na WFD, procurando garantir os seus direitos (direito de acesso à sua língua, à educação, à saúde, ao lazer, como também ao trabalho). Articulam-se com os organismos ligados às Nações Unidas, os líderes Surdos procuram, a partir daí, interferir nas políticas e nas recomendações dadas aos

<sup>358</sup> MOURA, Maria Cecília (2000), *O Surdo – Caminhos para uma Nova Identidade*, Rio de Janeiro: Revinter, p. 56.

<sup>359</sup> Cf. art. 74.º, al. h), que proclama o dever do Estado de “proteger e valorizar a língua gestual portuguesa”.

<sup>360</sup> A Federação Mundial de Surdos é uma organização não-governamental internacional que representa mundialmente aproximadamente setenta milhões de pessoas surdas. Está calculado que cerca de 80% destes setenta milhões habitam em países em desenvolvimento onde vários profissionais raramente se encontram familiarizados com as necessidades destas pessoas. Esta organização trabalha de perto com a ONU e as suas várias agências promovendo os direitos humanos das pessoas surdas de acordo com os princípios proclamados nos vários documentos da ONU. Informação disponível em: <http://www.wfdeaf.org/default.htm> [consultado a 10 de maio de 2014].

governos dos seus países. Influência decisiva teve por exemplo a WFD nas recomendações da UNESCO, em 1984, no reconhecimento formal da língua gestual como língua natural das pessoas surdas, garantindo o acesso de crianças surdas a ela o mais precocemente possível<sup>361</sup>.

Os Surdos passaram a reivindicar o direito de a sua cultura ser respeitada e ter um lugar dentro de outras culturas, particularmente dentro da cultura dos ouvintes. A reivindicação era também no sentido de que os próprios Surdos tivessem um papel na educação dos seus pares, podendo, assim, aceder a uma variedade de conhecimentos e de vivências, e tornando-se poderosos auxiliares na educação de Crianças Surdas e na construção da identidade destas. Estas ações reivindicativas passam também pela adoção de leis que garantam o acesso ao trabalho.

Leis e convenções como a Declaração sobre os Direitos das Pessoas pertencentes a Minorias Nacionais ou Étnicas, Religiosas e Linguísticas, adotada pela ONU, em 18 de Dezembro de 1992, fundamentam-se na importância de proteger a cultura das minorias. Esta Declaração no seu artigo 1.º estabelece a obrigação de os Estados adotarem medidas apropriadas à proteção da existência e à promoção da identidade das minorias étnicas, culturais, religiosas e linguísticas, dentro do respetivo território<sup>362</sup>. Proclama ainda, o dever de os Estados adotarem medidas apropriadas para que as pessoas pertencentes a minorias possam ter oportunidades adequadas para aprender a sua língua materna, bem como para receber formação nessa língua<sup>363</sup>.

Com vista a assegurar o respeito e o pleno desenvolvimento de todas as línguas e estabelecer os princípios de uma paz linguística planetária justa e equitativa, como fator fundamental da convivência social, várias organizações em 6 de Junho de 1996 em Barcelona, desenvolveram o texto da Declaração Universal de Direitos Linguísticos. Esta Declaração entende que uma Comunidade Linguística diz respeito a “toda a sociedade humana que, radicada historicamente num determinado espaço territorial, reconhecido ou não, se identifica como povo e desenvolveu uma língua comum como meio de comunicação natural e de coesão cultural entre os membros”<sup>364</sup>. Definem-se, ainda, no seu artigo 3.º os direitos individuais e coletivos dos grupos linguísticos. Qualquer cidadão pertencente a uma comunidade linguística tem direito a ser reconhecido como membro efetivo da mesma; direito ao uso da língua em

<sup>361</sup> Cf. ED-84/WS/102, *Consulting on Alternative Approaches for the Deaf* (1984), Paris, UNESCO Headquarters. Disponível em: <http://www.unesco.org> [consultado a 10 de maio de 2014]. Entre outras recomendações, destaca-se a importância da intervenção precoce, dando ênfase à necessidade de orientação e apoio parental e ao desenvolvimento de todo o processo de intervenção em colaboração com a família como algo de prioritário, bem como o dever de se tomar em consideração as particularidades culturais de cada família.

<sup>362</sup> Cf. art. 1.º n.º 1. e n.º 2. da Declaração sobre os Direitos das Pessoas Pertencentes a Minorias Nacionais ou Étnicas, Religiosas e Linguísticas (1992), aprovada pela Resolução da Assembleia Geral da ONU n.º 47/135, de 18 de Dezembro. Disponível em: <http://www.un.org/documents/ga/res/47/a47r135.htm> [consultado a 12 de maio de 2014].

<sup>363</sup> Cf. art. 4.º, n.º 3. da Declaração em análise.

<sup>364</sup> Cf. art. 1.º da Declaração Universal dos Direitos Linguísticos (1996). Disponível em: <http://www.unesco.org> [consultado a 12 de maio de 2014].



privado ou em público; direito ao uso do seu próprio nome; direito a manter e desenvolver a sua própria cultura; direito ao ensino da sua língua e da cultura à qual pertence; direito a dispor de serviços culturais; direito a uma presença equitativa da língua e da cultura do grupo nos meios de comunicação; e direito a ser atendido na sua língua nos organismos oficiais e nas relações socioeconómicas<sup>365</sup>. Esta Declaração considera também que as pessoas que se deslocarem e fixarem residência no território de uma comunidade linguística diferente da sua têm o direito e o dever de manter com ela uma relação de integração<sup>366</sup>.

No que concerne, em particular, ao ensino da língua, o artigo 26.º refere que “todas as comunidades linguísticas têm direito a um ensino que permita a todos os seus membros adquirirem o perfeito conhecimento da sua própria língua (...)”, bem como, “o direito a dispor de todos os recursos humanos e materiais necessários para alcançar o grau desejado de presença da sua língua em todos os níveis de ensino no interior do seu território (...)”. Esses recursos passam obviamente por “(...) professores devidamente formados, métodos pedagógicos adequados, manuais, financiamento, edifícios e equipamentos, meios tecnológicos tradicionais e inovadores”<sup>367</sup>.

A maior parte das teorias éticas contemporâneas reclamam a existência de direitos humanos fundamentais cujo reconhecimento é independente de qualquer tipo de constituição física. A pessoa humana é muito mais do que apenas a sua constituição física, pelo que não poderemos apenas considerar o determinismo genético em detrimento dos aspetos educacionais e da aculturação ambiental, pois isto seria uma visão redutora da vida humana. Mais do que isso, seria uma contradição com a Declaração Universal dos Direitos Humanos que dá ênfase ao princípio que todas as pessoas nascem livres e iguais em dignidade e em direitos<sup>368</sup>. Ideia esta que se encontra consagrada também na Declaração Universal sobre o Genoma Humano e os Direitos do Homem, adotada pela Conferência Geral da UNESCO, em 11 de Novembro de 1997, onde se refere: “cada indivíduo tem direito ao respeito da sua dignidade e dos seus direitos, quaisquer que sejam as suas características genéticas”<sup>369</sup>.

O princípio da igualdade de tratamento é reafirmado nos Pactos Internacionais de Dezembro de 1966 adotados pela Assembleia Geral da ONU, visando “promover o respeito universal e efetivo dos direitos e liberdades do homem” consagrados na Carta das Nações Unidas<sup>370</sup>. São eles, o Pacto Internacional sobre os Direitos Civis e Políticos (PIDCP), que entrou em vigor na ordem jurídica portuguesa a 15 de Setembro de 1978 e o Pacto Internacional

<sup>365</sup> Cf. art. 3.º, n.º 1. e n.º 2.. da Declaração Universal dos Direitos Linguísticos (1996).

<sup>366</sup> Cf. art. 4.º, n.º 1 da Declaração Universal dos Direitos Linguísticos (1996).

<sup>367</sup> Cf. art. 25.º da Declaração Universal dos Direitos Linguísticos (1996).

<sup>368</sup> NUNES, Rui (2001), p. 343.

<sup>369</sup> Cf. art. 1.º da referida Declaração. Disponível em: <http://www.unesco.org> [consultado a 11 de maio de 2014].

<sup>370</sup> Cf. Preâmbulos do Pacto Internacional sobre Direitos Civis e Políticos e do Pacto Internacional sobre os Direitos Económicos, Sociais e Culturais. Disponíveis em: <http://www.un.org/en/> [consultado a 11 de maio de 2014].

sobre os Direitos Económicos, Sociais e Culturais (PIDESC), que entrou em vigor na ordem jurídica portuguesa a 31 de Outubro de 1978.

De acordo com o PIDCP, os Estados Partes comprometem-se a garantir a todas as pessoas que se encontrem no seu território os direitos nele reconhecidos, sem qualquer distinção derivada da língua e que em caso de emergência pública, poderão tomar medidas que derroguem as obrigações nele previstas, desde que elas não envolvam uma discriminação fundada unicamente sobre a língua<sup>371</sup>.

A proteção contra a discriminação fundada na língua encontra-se igualmente subjacente a outras normas do PIDCP. Como sejam as que consagram o direito a igual proteção da lei, garantindo proteção igual e eficaz contra toda a espécie de discriminação fundada na língua, bem como a garantia do direito que qualquer pessoa acusada de infração penal goza de se fazer assistir gratuitamente de um intérprete, se não compreender ou não falar a língua utilizada no tribunal. Determina-se, ainda, o direito de as pessoas pertencentes a minorias linguísticas utilizarem a sua própria língua em comum com os outros membros do seu grupo<sup>372</sup>.

No PIDESC, o artigo 2.º determina que os Estados Partes se comprometem a garantir que os direitos nele reconhecidos serão exercidos sem discriminação alguma baseada na língua. Sê-lo-ão nomeadamente, o direito de todas as pessoas possuírem um nível de vida suficiente para si e para a sua família, o direito à proteção da saúde, o direito à educação, o direito a gozar de condições de trabalho justas e favoráveis, o direito de formarem sindicatos e de se associarem<sup>373</sup>.

No que concerne às crianças, os Estados Partes reconhecem na Convenção sobre os Direitos da Criança, que qualquer criança pertencente a uma minoria linguística tem o direito de utilizar a sua própria língua, conjuntamente com membros do seu grupo<sup>374</sup>, assim como o de se fazer assistir gratuitamente por um intérprete em processo penal, se não compreender ou falar a língua utilizada em juízo<sup>375</sup>. Comprometem-se igualmente a garantir a toda a criança que se encontre sujeita a jurisdição, os direitos enunciados na Convenção em análise, sem discriminação fundada na língua<sup>376</sup>, bem como a encorajar os meios de comunicação social a atender às necessidades linguísticas das crianças pertencentes a um grupo minoritário<sup>377</sup>.

<sup>371</sup> Cf. arts. 2.º, n.º 1. e 4.º, n.º 1., do PIDCP.

<sup>372</sup> Cf. arts. 14.º, n.º 3, al. f), 26.º e 27.º, do PIDCP.

<sup>373</sup> Cf. art. 2.º, do PIDESC.

<sup>374</sup> Cf. art. 30.º, da Convenção sobre os Direitos da Criança.

<sup>375</sup> Cf. art. 40.º, n.º 2., n.º vi, da Convenção em análise.

<sup>376</sup> Cf. art. 2.º, n.º 1. da Convenção em análise.

<sup>377</sup> Cf. art., 17.º, al., d) da Convenção em análise.

Asseguram, ainda, que a educação da criança deve incutir nesta “o respeito pelos pais, pela sua identidade cultural, língua e valores”<sup>378</sup>.

A situação das minorias nacionais foi apreciada no âmbito do Conselho da Europa em diversas ocasiões, ao longo de mais de quarenta anos. Muitos dos direitos reconhecidos à pessoa Surda enquanto pessoa pertencente a uma minoria linguística, encontram-se consagrados na Carta Europeia das Línguas Regionais ou Minoritárias<sup>379</sup>, elaborada sob a égide do Conselho da Europa, em 5 de Novembro de 1992, e ainda não assinada por Portugal.

No entanto, foi apenas em Outubro de 1993, durante a Cimeira de Viena, que os Chefes de Estado e de Governo dos Estados-Membros do Conselho da Europa deram um passo decisivo ao acordarem a necessidade de respeitar e proteger as minorias nacionais. Em Novembro do mesmo ano o Comité de Ministros criou o Comité *Ad Hoc* para a Protecção das Minorias Nacionais (CAHMIN), cujo mandato incidia nas decisões adotadas em Viena<sup>380</sup>. Em Outubro de 1994, o CAHMIN apresentou o projeto de Convenção-quadro ao Comité de Ministros, que aprovou o respetivo documento. Esta Convenção foi aberta à assinatura dos Estados-Membros do Conselho da Europa em 1 de Fevereiro de 1995<sup>381</sup>.

Este instrumento juridicamente vinculativo considera que para além de se proteger a existência das minorias nacionais no seu território, uma verdadeira sociedade pluralista e democrática não deve apenas respeitar a identidade étnica, cultural, linguística e religiosa de qualquer pessoa pertencente a uma minoria nacional, mas também criar e desenvolver condições adequadas à expressão, à preservação e ao desenvolvimento da identidade, comprometendo-se a assegurar, na respetiva ordem jurídica interna, o respeito por vários direitos deste grupo de pessoas. Direitos esses que contemplam, entre outros, o direito de aprender a sua língua minoritária, o direito de utilizar a sua língua minoritária em privado e em público, oralmente ou por escrito e o direito da pessoa pertencente a uma minoria nacional escolher livremente ser tratada como tal, não podendo advir qualquer desvantagem dessa escolha<sup>382</sup>.

Os Estados Partes nesta Convenção comprometem-se igualmente a promover uma “igualdade plena e efetiva entre as pessoas pertencentes a uma minoria nacional e as pertencentes à maioria”, a promover o conhecimento da cultura, história e língua das minorias nacionais, a promover a igualdade de oportunidades no acesso à educação a todos os níveis para as pessoas pertencentes a uma minoria nacional. É seu objetivo ainda assegurar, “na medida do possível e no quadro do seu sistema educativo, que as pessoas pertencentes a estas

<sup>378</sup> Cf. art. 29.º, al., c) da Convenção em análise.

<sup>379</sup> Disponível em: <http://www.coe.int> [consultado a 13 de maio de 2014].

<sup>380</sup> *Vid.* Declaração e Programa de Ação de Viena (1993). Disponível em: <http://www.gddc.pt> [consultado a 03 de junho de 2014].

<sup>381</sup> Relatório Explicativo. Disponível em: <http://www.gddc.pt> [consultado a 03 de junho de 2014].

<sup>382</sup> Art.s 3.º, 10.º, n.º 1 e 14.º, n.º 1. da aludida Convenção.

minorias tenham possibilidade de aprender a língua minoritária e de receber formação nesta língua” e permitir-lhes conservar e desenvolver a sua cultura e os elementos constitutivos essenciais da sua identidade, como sejam a língua e o seu património cultural<sup>383</sup>.

Ora, a diversidade humana e, especificamente, o direito à diversidade cultural, deverão harmonizar-se com o respeito global pelos direitos humanos fundamentais, bem como ser uma fonte de enriquecimento para cada sociedade em geral e para a pessoa humana em particular<sup>384</sup>. A pessoa humana, a sua dignidade e os seus direitos fundamentais deverão ser respeitados como algo de supremo. Desta forma, e tendo em consideração os diferentes níveis de incapacidade das pessoas, a sociedade deverá providenciar os recursos necessários para que o direito a um futuro aberto se cumpra, ou seja, para que possam ser supridas, ou pelo menos minoradas, as diferenças interpessoais<sup>385</sup>. JOEL FEINBERG, em 1980 refere-se pela primeira vez ao conceito de "*rights-in-trust*", relacionado com a defesa dos direitos individuais pelos legítimos representantes legais, quando o sujeito, em função do seu nível de desenvolvimento cognitivo, não puder ainda exercê-los de facto. Desta forma, esses direitos devem ser protegidos no presente para mais tarde serem exercidos na vida. Referimo-nos neste caso em particular às crianças surdas<sup>386</sup>.

Face ao exposto, a surdez tradicionalmente era perspetivada uma doença ou *deficit* que se devia curar. O chamado modelo médico, via a surdez como um defeito da própria pessoa situando nela todos os esforços de recuperação ou reabilitação<sup>387</sup>. Atualmente, um grande número de membros da Comunidade Surda e um número crescente de pessoas ouvintes defendem que a surdez pode e deve ser considerada dentro de um certo contexto social. A primeira perspetiva refere-se então ao modelo médico e patológico da surdez, já abordado anteriormente. Uma das críticas feitas a este modelo consiste no facto de se poder cometer o erro de considerar que a pessoa surda é incompleta e que a totalidade apenas se obtém pela reabilitação da surdez. A segunda perspetiva, que entende a surdez como uma deficiência, atribui hoje, e ao contrário de algumas décadas atrás, direitos associados à condição de incapacidade da pessoa. Finalmente a última perspetiva por nós analisada e geralmente conhecida por modelo sociocultural, defende que a surdez não é uma deficiência

<sup>383</sup> Art.s 4.º, n.º 2, 5.º, n.º 1, 12.º, n.º 1, n.º 3 e 14.º, n.º 2. da referida Convenção.

<sup>384</sup> De acordo com o disposto no art. 12.º da Declaração Universal de Bioética e Direitos Humanos da UNESCO deverá dar-se a devida “importância à diversidade cultural e ao pluralismo. Não obstante, estas considerações não deverão ser invocadas para atentar contra a dignidade humana, os direitos humanos e as liberdades fundamentais...”

<sup>385</sup> DUARTE, Ivone, RICO, Miguel, NUNES, Rui (2005) “A Surdez e a Autonomia Pessoal”, in *Perscrutar e Escutar a Surdez* (coord.: Orquídea Coelho), Vila da Feira: Edições Afrontamento, p. 128.

<sup>386</sup> Ap. DAVIS, Dena (1997) “Genetic Dilemmas and the Child’s Right to an Open Future” in *Hastings Center Report*, 27, n.º 2, p. 9.

<sup>387</sup> STOER, Stephen, MAGALHÃES, António (2005), *A Diferença Somos Nós – a Gestão da Mudança Social e as Políticas Educativas e Sociais*, Porto: Edições Afrontamento, p. 78.

mas sim uma diferença, sendo parte da condição humana e não constituindo um limite para o desenvolvimento social, emocional, intelectual e acadêmico.

Numa sociedade pluralista não é esperado um consenso neste tema, e parece existir uma contradição aparente entre estas perspectivas. Segundo RUI NUNES, o ponto fundamental é que para já não há resposta definitiva para melhorar a forma de reabilitar uma criança surda. Assim sendo, talvez se devam aceitar os valores comunitários. Se no futuro próximo, como é esperado, a tecnologia de implantação coclear der a capacidade de desenvolver técnicas de comunicação adequadas, então a reabilitação auditiva será um imperativo ético para todas as crianças surdas. Em resumo, com o esperado desenvolvimento da tecnologia da reabilitação auditiva, a surdez tenderá a ser considerada cada vez mais como uma incapacidade e a audição a assumir um sentido instrumental para alcançar um futuro aberto<sup>388</sup>.

TREVOR JOHNSTON refere também a este propósito que não considera controverso compreender a surdez quer como uma incapacidade quer como uma questão étnica e assim sendo, entender a surdez como uma deficiência significa que esta deverá sempre que possível ser evitada<sup>389</sup>.

Ora, uma forma de conceptualizar estas perspectivas é entender que talvez não existam dois mundos – o mundo Surdo e o mundo Ouvinte – mas sim um mundo onde surdos e ouvintes existem e interagem diariamente<sup>390</sup>.

---

<sup>388</sup> NUNES, Rui (2001), p. 347.

<sup>389</sup> JOHNSTON, Trevor (2005), "In One's Own Image: Ethics and the Reproduction of Deafness" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, vol. 10, n.º 4, p. 429.

<sup>390</sup> MOORES, Donald (2001), p. 1.

## Referências

1. ACADEMIA DAS CIÊNCIAS DE LISBOA (2001), *Dicionário da Língua Portuguesa Contemporânea*, Lisboa: Editorial Verbo.
2. AL-ABDULJAWAD, Khayria, ZALZOUK, Siraj (2003), "The Prevalence of Sensorineural Hearing Loss Among Saudi Children", in *International Congress Séries 1240*, Internacional Federation of Otorhinolaryngological Societies, pp. 199-204.
3. ALBUQUERQUE, Catarina (2004), "Os Direitos da Criança em Portugal e no Mundo Globalizado", in *Direitos da Criança* (coord.: A. Reis Monteiro, Armando Leandro, Catarina de Albuquerque, Dulce Rocha, Ireneu Barreto e Roberto Benes), Coimbra: Coimbra Editora, pp. 39-63.
4. ALDERSON, Priscilla (2007), "Consent to surgery for deaf children: making informed decisions" in *Surgical Consent – Bioethics and Cochlear Implantation*, Linda Komesaroff (ed.), Washington: Gallaudet University Press, pp. 30-41.
5. AL-MANA, D., CERANIC, B., DJAHANBAKHCH, O., LUXON, M., (2008), "Hormones and the auditory system: a review of physiology and pathophysiology" in *Neuroscience*, 153, pp. 881–900.
6. ALMOND, Mark, BROWN, David (2009), "The Pathology and Etiology of Sensorineural Hearing Loss and Implications for Cochlear Implantation" in *Cochlear Implants Principles & Practices* (coord.: John Niparko), 2.<sup>a</sup> ed., USA: Lippincott Williams & Wilkins, pp:43-81.
7. AMARAL, Maria Augusta, COUTINHO, Amândio, MARTINS, Maria Raquel Delgado (1994), *Para uma Gramática da Língua Gestual Portuguesa*. Lisboa: Editorial Caminho.
8. ANDERSON, Ilona, KUHN-INACKER, Heike, VEEKMANS, Kim, PITTERL, Markus, SHEPHERD, Denise, D'HAESE, Patrick (2004), "Benefits of Early Cochlear Implantation Following Early Assessment of Hearing Impairment", trabalho apresentado no congresso: *The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention*, promovido pela *Newborn Hearing Screening (NHS)*, Maio, Itália.
9. ARAÚJO, António (2001), *Cidadãos Portadores de Deficiência – o seu lugar na Constituição da República*, Coimbra: Coimbra Editora
10. ARCHBOLD, Sue (2005), "Paediatric Cochlear Implantation – Has Cochlear Implantation Changed the Face of Deaf Education?" in *ENTNews*, vol. 14, n.º 5, November/December, pp. 52-54.
11. ARVANITIS, Agni Vlavianos (2004), *People with a Disability in Modern Society*, Greece: Biopolitics International Organization.

12. ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE DEFICIENTES (2002), Livro Branco – Direitos Humanos das Pessoas com Deficiência – da Utopia à Realidade, Lisboa: Editorial Caminho SA.
13. BAIRRÃO, Joaquim (1994), “A Perspetiva Ecológica na Avaliação de Crianças com Necessidades Educativas Especiais e suas Famílias: o Caso da Intervenção Precoce” in *Inovação*, vol. 7, n.º 1, pp. 37-48.
14. BARBOSA, Jorge (1994), Introdução ao Estudo da Fonologia e Morfologia do Português, Coimbra: Almedina.
15. BAUMAN, Dirksen (2005), “Designing Deaf Babies and the Question of Disability” in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, vol. 10:3, Summer, pp.311 – 315.
16. BEAUCHAMP, Tom, CHILDRESS, James (2002), Princípios de Ética Biomédica, (trad. do original inglês de 1979 por Teresa Mguel, Javier Gutiérrez, Lydia Grande e Diego Guillén), 4.ª ed., Barcelona: Masson.
17. BECKER, Walter, NAUMANN, Hans, PFALTZ, Carl (1994), *Ear, Nose, and Throat Diseases*, New York: Thieme.
18. BERGERET, Jean (1997), *A Personalidade Normal e Patológica* (trad. do original francês de 1996 por Joana Coelho), Lisboa: Climepsi Editores.
19. BESS, Fred e HUMES Larry (1998), *Fundamentos de Audiologia*, Porto Alegre: ARTMED.
20. BEVILACQUA, Maria, MORET, Adriane, FILHO, Orozimbo, NASCIMENTO, Leandra, BANHARA, Marcos (2003), “Implantes Cocleares em Crianças Portadoras de Deficiência Auditiva Decorrente de Meningite”, in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia* v.69, nº 6, 760-4 Nov/Dez, pp.760-764.
21. BIESOLD, Horst (1999), *Crying Hands: Eugenics and Deaf People in Nazi Germany*, Washington: Gallaudet University Press.
22. BISWAS, Ashok, GOSWAMI, S.C., BARUAH, Dilip, TRIPATHY, Rajesh (2012) “The Potencial Risk Factors and the Identification of Hearing Loss in Infants” in *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 64 (3), pp.214-217.
23. BITNER-GLINDZICZ, Maria (2002), “Hereditary Deafness and Phenotyping in Humans”, in *British Medical Bulletin*, vol. 63, pp.73-94.
24. BLUME, Stuart (2010), *The Artificial Ear – Cochlear Implants and the Culture of Deafness*, London: Rutgers University Press.
25. BOONE, Daniel, PLANTE, Elena (1994), *Comunicação Humana e Seus Distúrbios*, 2ª ed., Porto Alegre: Artes Médicas.
26. BRADFORD, J. May (2000), “Auditory Physiology and Perception” in *Coclear Implants – Principles & Practices*, (coord.: Niparko, K. John), Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, pp. 9-31.

27. BUNNIK, Eline, JONG, Antina, NIJSINGH, Niels, WERT, Guido (2013), "The new Genetics and Informed Consent: differentiating choice to preserve autonomy" in *Bioethics*, vol. 27 (6), pp.348-355.
28. CADMAN, Richard (2005), "The Newborn Screening Programme – Challenging Professionals - the Parents' Perspective" in *ENTNews*, vol. 14, n.º 5, November/December, pp. 48-49.
29. CARDOSO, Gomez Veleria, ORNELAS, Mariana, GIORGI, Cristina, NETO, Sandra, SANCHEZ, Rubens, BENTO, Ricardo (2002), "Preservação da Audição Residual em Pacientes usuários de Implante Coclear Multicanal: Estudo Piloto" in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 68, pp.698-702.
30. CILENTO, Benjamin, NORTON, Susan, GATES, George (2003), "The Effects of Aging and Hearing Loss on Distortion Product Otoacoustic Emissions" in *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, vol.129, 4, pp. 382-389.
31. CIORBA, Andrea, BOVO, Roberto, TREVESI, Patrizia, BIANCHINI, Chiara, ARBORETTI, Rosa, MARTINI, Alessandro (2009), "Rehabilitation and outcome of severe profound deafness in a group of 16 infants affected by congenital cytomegalovirus infection" in *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 266, pp.1539-1546.
32. COELHO, Orquídea (2005), "Metacognição e Surdez: Algumas Considerações em Torno do Projeto Le Retour Réflexif et ses Pratiques" in *Perscrutar e Escutar a Surdez* (coord.: Orquídea Coelho), Vila da Feira: Edições Afrontamento, pp. 165-175.
33. COHEN, Noel (1997), "Cochlear Implant Soft Surgery: Fact or Fantasy?" in *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, 117, (3), pp. 214-216.
34. COLLETTI, Liliana (2009), "Long-term follow-up of infants (4-11 months) fitted with cochlear implants" in *Acta Oto-Laryngologica* 129, pp.361-366.
35. COPMANN, Kathryn (1996), "The Audiological Assessment" (coord.: Sue Schwartz) in *Choices in Deafness*, United States: Woodbine House, pp. 17-38.
36. CORMIER, Kearsy, SCHEMBRI, Adam, VINSON, David, ORFANIDOU, Eleni (2012), "First language acquisition differs from second language acquisition in prelingually deaf signers: evidence from sensitivity to grammaticality judgement in British Sign Language" in *Cognition*, 124, pp.50-65.
37. CORREIA, Luís de Miranda (2003), *Inclusão e Necessidades Educativas Especiais*, Porto: Porto Editora.
38. DALEY, Shane, TRANEBJAERG, Lisbeth, SAMSON, Ricardo e GREEN, Glenn (2004), "Jervell and Lange-Nielsen Syndrome", in *Gene Reviews*. Disponível em: <http://www.genetests.org>.



39. DAVIS, Adrian, BAMFORD, John, WILSON, Ian, RAMKALAWAN, Tina, FORSHAW, Mark, WRIGHT, Susan (1997), "A Critical Review of the Role of Neonatal Hearing Screening in the Detection of Congenital Hearing Impairment" in *Health Tecnology Assessment*, vol.I, n.º 10, pp. 1-33.
40. DAVIS, Dena (1997) "Genetic Dilemmas and the Child's Right to an Open Future" in *Hastings Center Report*, 27 (2), pp. 7-15.
41. DROZ, Rémy, RICHELE, Marc (1994), *Manuel de Psychologie - Introducyion à la Psychologie Scientifique*, 3.ª ed., Liège: Mardaga.
42. DUARTE, Ivone, RICOU, Miguel e NUNES, Rui (2005) "A Surdez e a Autonomia Pessoal", in *Perscrutar e Escutar a Surdez* (coord.: Orquídea Coelho), Vila da Feira: Edições Afrontamento, pp. 125-138.
43. DUMONT, A. (1995), *L'Orthophoniste et L'Enfant Sourd*, 2ª ed. Paris: Masson.
44. DUQUE, Olga Fernandes e DUQUE, João Manuel (2005), *Educar para a Diferença*, Braga: Alcalá.
45. ELIOT, Lise (1999), "Why Babies Love to be Bounced: the Precocious Sense of Balance and Motion" in *What's Going on in There?*, New York: Bantam Books.
46. ENGELHART JR., H. Tristram (1998), *Fundamentos da Bioética* (trad. do original de 1986 por José Ceschin) São Paulo: Edições Loyola.
47. ESCADA, Pedro, SILVA, José, (2001), "O Papel do Otorrinolaringologista na Seleção e Adaptação de Próteses Auditivas" in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico – Facial*, 39 (2), pp.171-182.
48. FELGUEIRAS, Isabel (1994), "As Crianças com Necessidades Educativas Especiais: Como as Educar?" in *Inovação*, 7 (1), pp. 23-35.
49. FERNANDES, António (1999), *Para Uma Sociologia da Cultura*, Porto: Campo das Letras.
50. FERNANDES, Sueli (1999), "É Possível ser Surdo em Português? Língua de Sinais e Escrita: em Busca de uma Aproximação", in *Atualidade da Educação Bilingue para Surdos*, (coord.: Carlos Skliar) vol. 2, Porto Alegre: Mediação, pp. 59-81.
51. GIDDENS, Anthony (1995), *Sociología*, 2.ª ed. (trad. do original inglês por Teresa Alberó, Jesús Alborés, Ana Balbás, José Olmeda, José Alvajar e Miguel Requena), Madrid: Alianza Universidad.
52. GIDDENS, Anthony (2004), *Sociologia*, 4.ª ed., (trad. da 4.ª ed. do original inglês de 2001 por Alexandra Figueiredo, Ana Baltazar, Catarina Silva, Patrícia Matos e Vasco Silva), Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian.
53. GLEITMAN, Henry (1986), *Psicologia*, Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian.

54. GODINHO, R., KEOGH, I., EAVEY, R. (2003), "Genetic Hearing Loss" in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 69 (1), pp. 100-104.
55. GORDON K.A, VALERO J.Papsin B.C. (2007), "Auditory Brainstem activity in Children with 9-30 Months of Bilateral Implant Use" in *Hearing Research* 233, pp.97-107 .
56. GRUPO DE RASTREIO E INTERVENÇÃO DA SURDEZ INFANTIL (2007), "Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU)" in *Ata Pediátrica Portuguesa*, 38 (5), pp.209-214.
57. HABIB, Michel (2003), *Bases Neurológicas dos Comportamentos* (trad. do original francês de 1989 por João Alves Falcato), Lisboa: Climepsi.
58. HENRIQUES, Maria Manuel, MARVÃO, José Henrique, PIMENTEL, João Marta (1999), "Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral" in *Rev. Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*, vol. 37, pp.49-57.
59. HICKOK, Gregory, BELLUGI, Ursula, KLIMA, Edward (2001), "Sign Language in the Brain" in *Scientific American*, pp. 42-49.
60. HIGGINS, Paul (1980), *Outsiders in a Hearing World – A Sociology of Deafness*, USA: Sage Publications.
61. HINTERMAIR, Manfred, ALBERTINI, John (2005), "Ethics, Deafness, and New Medical Technologies" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 10 (2), pp. 184-192.
62. HYDE, Merv, POWER, Des (2006), "Some Ethical Dimensions of Cochlear Implantation for Deaf Children and Their Families" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 11 (1), pp. 101-111.
63. HYPOLITO, Miguel, BENTO, Ricardo (2012), "Directions of the Bilateral Cochlear Implant in Brazil" in *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* 78(1), pp.2-3.
64. ISAACSON, Jon, VORA, Neil (2003), "Differential Diagnosis and Treatment of Hearing Loss" in *American Family Physician*, vol 68(6), pp.1125-1132.
65. JENNITA, Reefhuis, HONEIN, Margaret, NHITNEY, Cynthia, CHAMANY, Shadi, MANN, Eric, BIERNATH, Krista, BRODER, Karen, MANNING, Susan, AVASHIA, Swati, VICTOR, Marcia, COSTA, Pamela, DEVINE, Owen, GRAHAN, Ann, BOYCE, Coleen (2003), "Risk of Bacterial Meningitis in Children with Cochlear Implants" in *The New England Journal of Medicine*, 349, pp. 435-445.
66. JOHNSTON, Trevor (2005), "In One's Own Image: Ethics and the Reproduction of Deafness" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 10 (4), pp. 426-439.
67. JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING (2000), "Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs" in *Pediatrics*, vol. 106, n. º 4, October, pp. 798-817.

68. JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING (2007), "Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs" in *Pediatrics*, 120, pp. 898-921.
69. KAUCHAKJE, Samira (2003), "Comunidade Surda: As Demandas Identitárias no Campo dos Direitos, da Inclusão e da Participação Social" in *Cidadania, Surdez e Linguagem* (coord. Ivani Silva, Samira Kauchakje, Zilda Gesueli), São Paulo: Plexus.
70. KEMPER, Alex, DOWNS, Stephen (2000), "A Cost-effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies" in *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*, 154 (5), pp. 484-488.
71. KUHL, Patricia (2010), "Brain Mechanisms in Early Language Acquisition" in *Neuron* 67(5), pp.713-727.
72. KUMAR, Shrawan, DEFFENBACHER, Karen, MARRES, Henri, CREMERS, Cor, KIMBERLING, William (2000), "Genomewide Search and Genetic Localization of a Second Gene Associated With Autosomal Dominant Branchio-Oto-Renal Syndrome: Clinical and Genetic Implications", in *American Journal of Human Genetics*, 66, pp. 1715-1720.
73. LANE, Harlan (1997), *A Máscara da Benevolência* (trad. do original inglês de 1992 por Cristina Reis) Lisboa: Instituto Piaget.
74. LANE, Harlan (2005), "Ethnicity, Ethics, and the Deaf-World" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 10 (3), pp.291-310.
75. LATOUR, Sophie Guérard (2003), *A Sociedade Justa Igualdade e Diferença*, Porto: Porto Editora.
76. LITOVSKY, R., JOHNSTONE, P., PARKINSON, A., PETERS, R., LAKE, J. (2004), "Bilateral Cochlear Implants in Children" in *International Congress Series*, 1273, pp.451-454.
77. LYNESS, C.R., WOLL, B., CAMPBELL, R., CARDIN, V. (2013), "How does visual language affect crossmodal plastic and cochlear implant success?" in *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37, pp.2621-2630.
78. LOPES, Maria Celeste (1997), *A Educação Especial em Portugal*, Braga: Edições APPACDM Distrital de Braga.
79. LOURENÇO, Luísa (2005), "A Aprendizagem da Compreensão de Leitura" in *A Criança Surda Contributos para a sua Educação* (coord.: Inês Sim-Sim), Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, pp. 49-62.
80. LUQUE, Alfonso, VILA, Ignasi (1993), "Desenvolvimento da Linguagem" in *Desenvolvimento Psicológico e Educação* (coord.: César Coll, Jesus Palácios e Álvaro Marchesi), Porto Alegre: Alianza Editorial, vol III, pp. 149-164.

81. LUTMAN, M.E., GRANDORI, F. (1999), "Screening for Neonatal Hearing Defects European", in *European Journal Pediatric*, 158, pp. 95-96.
82. MACDOUGALL, James (2005), "The Psychological Impact of Childhood hearing Impairment and Deafness: Implications for Clinical Management" in *ENTNews*, 14 (5), pp. 41-43.
83. MAHSHIE, Shawn Neal (1995), *Educating Deaf Children Bilingually*, Washington: Gallaudet University.
84. MARSCHARK, Marc, CLARK, M. Diane, (1993), *Psychological Perspectives on Deafness*, New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates.
85. MAXON, Antónia, BRACKETT, Diane, COX, Jennifer, AYLES, Alicia, KESSLER, Megan (2004), "Early Cochlear Implantation as a Result of Universal Newborn Hearing Screening" trabalho apresentado no congresso: The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, promovido pela Newborn Hearing Screening (NHS), Maio 27-29, Italia.
86. MAY, Bradford, NIPARKO, John (2009), "Auditory Physiology and Perception" in *Cochlear Implants Principles & Practices* (coord.: John Niparko), 2.ª ed., USA: Lippincott Williams & Wilkins, pp:1-17.
87. MELO, Helena (2000), "A Pessoa Surda e o Direito ao Silencio" in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord.: Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 309-310.
88. MENDES, Vítor (2002), *Direitos Humanos – Declarações e Convenções Internacionais*, Lisboa: Vislis.
89. MERCADO, Juan José Calva (1994), "Definición de la Normalidad en Medicina" in *Epidemiología Clínica* (coord.: Altamirano, L., Valle, F., Romero, H.), México: Nueva Editora Interamericana, pp. 99-114.
90. MONTEIRO, Luisa (2010), "Universal Newborn Hearing Screening in Portugal, 2010" trabalho apresentado no congresso: The International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, promovido pela Newborn Hearing Screening (NHS), junho 08-10, Italia.
91. MONTEIRO, Luísa, CALADO, Vital (2001), "Como Organizar um Rastreio Universal da Audição Neonatal" in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia*, 39 (1), pp. 27-38.
92. MOORE, Stephen (2002), *Sociologia* (trad. do original Sociology de 1995 por Inês Gromicho) Mem Martins: Publicações Europa-América.
93. MOORES, Donald (2001), *Educating the Deaf, Psychology, Principles and Practices*, 5ª ed. rev., Boston: Houghton Mifflin.

- 
94. MORIN, Edgar (2003), *O Método V. A Humanidade da Humanidade A Identidade Humana*, Lisboa: Publicações Europa-América.
95. MORIN, Edgar, CYRULNIK, Boris (2004), *Diálogo sobre a Natureza Humana*, Lisboa: Instituto Piaget.
96. MOURA, Maria Cecília (2000), *O Surdo – Caminhos para uma Nova Identidade*, Rio de Janeiro: Revinter.
97. NEVES, Maria do Céu Patrão (2001), “A Problemática Contemporânea da Autonomia Moral” in *Temas Fundamentais de Ética*, Publicações da Faculdade de Filosofia da Universidade Católica Portuguesa, Braga, pp. 142-178.
98. NUNES, Rui (1999), “Correlações entre os Doentes e as Instituições”, in *Aspetos Éticos das Pessoas em Situação de Doença*, Atas do V Seminário Nacional do Conselho Nacional de Ética para as Ciências da Vida. Lisboa: Coleção Bioética V, pp. 207-220.
99. NUNES, Rui (2000), “Seleção de Doentes para o Implante de Ouvido Médio”, in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord.: Rui Nunes), Porto: Serviço de Bioética e Ética Médica, pp. 81-98.
100. NUNES, Rui (2001) “Ethical Dimension of Pediatric Cochlear Implantation” in *Theoretical Medicine and Bioethics*, 22, pp. 337-349.
101. NUNES, Rui (2002), “Deafness, Genetics and Dysgenics”, in *Genoma e Dignidade Humana* (coord.: Rui Nunes, Helena Melo, Cristina Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 51-60.
102. NUNES, Rui (2006a), “O Direito a Um Futuro Aberto” in *Desafios à Sexualidade Humana* (coord.: Rui Nunes, Guilhermina Rego), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 31-42.
103. NUNES, Rui (2006b), “Deafness, Genetics and Dysgenics” in *Medicine, Health Care and Philosophy*, n.º 9, pp. 25-31.
104. NUNES, Rui e RIBEIRO, Manuel (1999), “Implantação Cirúrgica do Vibrant Soundbridge” in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia*, 37 (2). pp. 109-116.
105. NUNES, Rui Ribeiro (1998), “Próteses Auditivas” in *Manual de Otorrinolaringologia* (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol.II, Lisboa: Roche, pp. 133-144.
106. NUNES, Rui Ribeiro (2006), “Algumas Dificuldades no Prognóstico da Reabilitação na Surdez Infantil” in *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*, 44 (2), pp. 143-148.
107. NUNES, Rui, RODRIGUES, M, RODRIGUES (1998), “Reabilitação Auditiva na Infância Poderes e Limites da Intervenção Médica” in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda*, (coord.: Rui Nunes), Porto: Fundação Eng. António de Almeida, pp. 25-52.

- 
108. OLIVEIRA, Pedro, CASTRO, Fernanda e RIBEIRO, Almeida (2002), "Childhood Hearing Impairment" in *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 68 (3), pp. 417-423.
109. OSBERGER, Mary (1997), "Cochlear Implantation in Children under the Age of Two Years: Candidacy Considerations" in *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 117, pp.145-149.
110. OSSWALD, Walter (2004), *Um Fio de Ética*, 2.ª ed., Coimbra: Gráfica de Coimbra.
111. PADDEN, Carol e HUMPHRIES, Tom (2005), *Inside Deaf Culture*, Cambridge: Harvard University Press.
112. PAPSIN, BC, GORDON, KA (2007), "Cochlear implants for children with severe-to-profound hearing loss" in *N Engl J Med*, 357, pp.2380-7.
113. PARKER, David (2002), "Contemporary Issues in Audiology: a Hearing Scientist's Perspective" in *International Journal of Language & Communication Disorders*, 37, pp. 367-379.
114. PATEL, H., FELDMAN, M. (2011) "Universal Newborn Hearing Screening" in *Paediatric Child Health*, 16 (5), pp.301-305.
115. PAUL, Peter (2001), *Language and Deafness*, Canada: Singular.
116. PEREIRA, Marcelino (1995), *Dislexia e Disortografia*, Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian.
117. PINTO, Paulo Mota (1999), "O Direito ao Livre Desenvolvimento da Personalidade" in *Portugal-Brasil Ano 2000*, Coimbra: Coimbra Editora, pp. 149-246.
118. PREBIANCHI, Bazanelli Helena (2003), "Medidas de Qualidade de Vida para Crianças: aspetos conceituais e metodológicos" in *Psicologia: Teoria e Prática*, 5 (1), pp.57-69.
119. RAYE, Alford, ARNOS, Kathleen, FOX, Michelle, LIN, Jerry, PALMER, Christina, PANDYA, Arti, REHM Heidi, ROBIN, Nathaniel, SCOTT, Daryl, YOSHINAGA-ITANO, Christine (2014), "American College of Medical Genetics and Genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss" in *Genetics in Medicine*, 16 (4), pp. 347-355.
120. REBELO, Dulce, DINIZ, Maria Augusta (1998), *Falar Contigo*, Lisboa: Editorial Caminho.
121. REGATEIRO, Fernando (2003), *Manual de Genética Médica*, Coimbra: Imprensa da Universidade.
122. REHM, Heidi, WILLIAMSON, Robin, KENNA, Margaret, COREY, David, KORF, Bruce (2003), *Understanding the Genetics of Deafness*, Cambridge: Harvard Medical School Center for Hereditary Deafness.
123. REICH, Warren Thomas (1995), *Encyclopedia of Bioethics*, vol. 4, pp.1794-1798.

- 
124. REIS, José Luís (1998a), "Fisiologia da Audição" in *Manual de Otorrinolaringologia* (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol.II, Lisboa: Roche, p. 49-54.
125. REIS, José Luís (1998b), "Avaliação Auditiva" in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol.II, Lisboa: Roche, p. 81-100.
126. REIS, Nuno (2003), "A Vida Fetal" in *Psicologia do Feto e do Bebê* (coord.: Eduardo Sá), 3ª ed. rev, S.L.: Fim de Século, pp. 67-84.
127. RESENDES, Barbara, WILLIAMSON, Robin, MORTON, Cynthia (2001), "At the Speed of Sound: Gene Discovery in the Auditory System" in *Journal Human Genetics*, 69, pp. 923-935.
128. RIBEIRO, José Luís Pais (1994), "Psicologia da Saúde, Saúde e Doença", in *Psicologia da Saúde: Áreas de Intervenção e Perspetivas Futuras*, Teresa McIntyre: Braga, pp. 55-72.
129. RICO, Miguel (2000), "Cultura Surda: um Conceito a Testar?" in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord.: Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp.243-254.
130. RICO, Miguel, SALGADO, João, ALVES, Cristiana, DUARTE, Ivone, TEIXEIRA, BARRIAS, José, NUNES, Rui (2004), "Álcool, Gravidez e Promoção da Saúde" in *Dependências Individuais e Valores Sociais* (coord.: Rui Nunes, Miguel Ricou e Cristina Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 111-156.
131. RICO, Miguel, SOUSA, Aida, ANTUNES, Alexandra, NUNES, Rui, (1998), "A Criança Face à Prótese Auditiva", in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda* (coord.: Rui Nunes), Porto: Fundação Eng. António de Almeida, pp.53-78.
132. RIMOIN, David, CONNOR, Michael, PYERITZ, Reed, KORF, Bruce (2007), *EMERY and RIMOIN'S Principles and Practice of Medical Genetics*, 5.ª ed., vol. 3, USA: Churchill Livingstone Elsevier.
133. RODRIGUES, Paulo (2000), "Surdez Infantil: Rastreio e Perspetivas Médicas" in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda*, (coord.: Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 21-80.
134. ROID, Gale e MILLER, Lucy (1997), *Leiter-R – Examiners Manual*, USA: Stoelting.
135. ROLAND, Thomas, COSETTI, Maura, WANG, Kevin, IMMERMANN, Sara, WALTZMAN, Susan (2009), "Cochlear Implantation in the Very Young Child: long-term safety and efficacy" in *The Laryngoscope*, 119 (11), pp.2205-10. doi: 10.1002/lary.20489.
136. ROUVIERE, H., DELMAS, A. (1997), *Anatomie Humaine*, 14ª ed., Vol. I, Paris: Masson.
137. RUAH, Carlos (1998a), "Embriologia do Ouvido", in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, pp. 13-22.

- 
138. RUAH, Carlos (1998b), "Otite Média", in *Manual de Otorrinolaringologia* (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. III, Lisboa: Roche, pp. 69-93.
139. RUAH, Samuel (1998a) "Anatomia do Ouvido", in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, pp. 23-48.
140. RUAH, Samuel, RUAH, Carlos (1998a), "Surdez nos Adultos", in *Manual de Otorrinolaringologia*, (coord.: Samuel Ruah, Carlos Ruah) vol. II, Lisboa: Roche, pp. 124-132.
141. RUBINSTEIN, Jay (2002), "Paediatric Cochlear Implantation: Prosthetic Hearing and Language Development", in *The Lancet*, vol. 360, pp. 483-485.
142. RUSSO, Leda, SANTOS, Teresa (1994), *Audiologia Infantil*, São Paulo: Cortez Editora.
143. SÁ, Eduardo (2006) "As Barreiras da Deficiência" in *Notícias Magazine* de 26 de Março de 2006, p.10.
144. SCHMIDT, Paula, TOCHETTO, Tania (2009), "Investigação genética da surdez hereditária: mutação do gene da Conexina 26" in *Revista Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia* 14 (1), pp.141-147.
145. SCHULLER, David, SCHLEUNING, Alexander (1994), *Deweese and Saunders Otolaryngology – Head and Neck Surgery*, 8ª ed., St. Louis: Mosby.
146. SCHWARTZ, Sue (1996), *Choices in Deafness*, United States: Woodbine House.
147. SERRÃO, Daniel (2000), "O Serviço Nacional de Saúde e a Reabilitação dos Deficientes", in *Perspetivas na Integração da Pessoa Surda* (coord.: Rui Nunes), Coimbra: Gráfica de Coimbra, pp. 99-105.
148. SHARMA Anu, PHILLIP Gilley, MARTIN Kathryn, ROLAND Peter, BAUER Paul, DORMAN Michael (2007), "Simultaneous versus sequential bilateral implantation in young children: Effects on central auditory system development and plasticity" in *Audiological Medicine*, 5, pp.218-223.
149. SILVEIRA, Mariana, ALMEIDA, Rodrigues (2005), *Caminhos para a Inclusão Humana – Teoria*, Porto: Edições Asa.
150. SIM-SIM, Inês (1998), *Desenvolvimento da Linguagem*, Lisboa: Universidade Aberta.
151. SIM-SIM, Inês (2005), "O Ensino do Português Escrito aos Alunos Surdos na Escolaridade Básica" in *A Criança Surda Contributos para a Sua Educação* (coord.: Inês Sim-Sim), Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, pp.15-28.
152. SOARES, António (2002), *Carta dos Direitos Fundamentais da União Europeia*, Coimbra: Coimbra Editora.
153. SOARES, Maria Victoria (2004), "Cidadania e Direitos Humanos" in *Educação, Cidadania e Direitos Humanos* (coord.: José Carvalho), Petrópolis: Vozes, pp. 43-65. SOUSA,



- Alberto (2000), *A Criança com Dificuldades de Audição*, Lisboa: Escola Superior de Educação João de Deus.
154. STOER, Stephen, MAGALHÃES, António (2005), *A Diferença Somos Nós – a Gestão da Mudança Social e as Políticas Educativas e Sociais*, Porto: Edições Afrontamento.
155. SWARTZ, Joel, DANIELS, David, HARNSBERGER, Ric, SCHAFFER, Katherine, MARK, Leighton (1996), “Balance and Equilibrium, I: The Vestibule and Semicircular Canals” in *AJNR*, 17, pp.17-21.
156. TOURAINE, Renaud, ATTIÉ-BITACH, Tania, MANCEAN, Eric, KORSCH, Pierre, PINGAULT, Veronique, ENCHA-RAZAVI, Féréchté, PELET, Anna, AUGÉ, Joelle, CHEVALLIER, Annte, HOLSCHNEIDER, Alexander, MUNNES, Marc, DOERFLER, Walter, GOOSSENS, Michel, MINNICH, Arnold, VEKEMAS, Michel, LYONNET, Stanislas (2000), “Neurological Phenotype in Waardenburg Syndrome Type 4 Correlates With Novel Sox10 Truncating Mutations and Expression in Developing Brain”, in *American Journal of Human Genetics*, 66, pp. 1496-1503.
157. UNESCO (2000), *O Direito à Educação – Uma Educação para Todos Durante Toda a Vida*, Relatório Mundial sobre Educação, Porto: Edições Asa.
158. VIADER, Maria del Pilar (1996), *La Comunicación de los Niños Sordos – Interacción Comunicativa Padres-Hijos*, Barcelona: Publicaciones Universitarias, S.A.
159. VIEIRA, Luísa (1998), “Genética da Surdez Hereditária”, in *Controvérsias na Reabilitação da Criança Surda* (coord.: Rui Nunes), Porto: Fundação Eng. António de Almeida, pp. 79-102.
160. VIGOTSKI, L.S. (2001), *A Construção do Pensamento e da Linguagem*, (trad. do original russo por Paulo Bezerra), São Paulo: Martins Fontes.
161. VIGOTSKI, L.S., (2003), *Pensamento e Linguagem*, 4ª ed., (trad. do original inglês de 1934 por Jefferson Camargo), São Paulo: Martins Fontes.
162. WALTZMAN, Susan, COHEN, Noel, GREEN, Janet, ROLAND, Thomas (2002), “Long-Term Effects of Cochlear Implants in Children” in *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 126 (5), pp. 505-511.
163. WEIL, Dominique, EL-AMRAOUI, Aziz, MASMOUDI, Saber, MUSTAPHA, Mirna, KIKKAWA, Yoshiaki, LAINÉ, Sophie, DELMAGHANI, Sedigheh, ADATO, Avital, NADIFI, Sellama, ZINA, Zeineb, HAMEL, Christian, GAL, Andreas, AYADI, Hammadi, YONEKAWA, Hiromichi, PETIT, Christine (2003), “Usher Syndrome Type I G (USH1G) is Caused by Mutations in the Gene Encoding SANS, a Protein that Associates with the USH1C Protein, Harmonin”, in *Human Molecular Genetics*, 12 (5), pp. 463-471.

- 
164. WHO (1986), Ottawa Charter for Health Promotion, First International Conference on Health Promotion. Génova. <http://www.who.int/en> [consultado a 30 de junho de 2014].
165. WIE, Ona (2010), “Language Development in Children after Receiving Bilateral Cochlear Implants Between 5 and 18 Months” in *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 74, pp.1258-1266.
166. WILSON, Blake (2000), “Cochlear Implant Technology” in *Coclear Implants – Principles & Practices* (coord.: Niparko, K. John), Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, pp.109-119.
167. YOSHINAGA-ITANO, Christine (2003), “Early Intervention after Universal Neonatal HEARING Screening: Impact on Outcomes” in *Research Reviews*, 9, pp. 252-266.
168. YOSHINAGA-ITANO, Christine, SEDEY, AL., COULTER, DK. , MEHL, AL. (1998), “The Language of the Early and Later Identified Children with Haering Loss”, in *Pediatrics*, 102, pp. 1161-1171.

## **Endereços Eletrônicos**

<http://www.inr.pt/content/1/830/convencao-sobre-os-direitos-das-pessoas-com-deficiencia-publicacao-oficial> - Convenção sobre os Direitos das Pessoas com Deficiência (2006) [consultado a 25 de junho de 2014].

<http://consensus.nih.gov> - National Institutes of Health (1995) [consultado a 11 de junho de 2014].

<http://conventions.coe.int/treaty/en/treaties/html/164.htm> - Convention for the Protection of Human Rights and Dignity of the Human Being with Regard to the Application of Biology and Medicine: Convention on Human Rights and Biomedicine (2001) [consultado a 14 de junho de 2014].

<http://conventions.coe.int/treaty/en/treaties/html/195.htm> - Additional Protocol to the Convention on Human Rights and Biomedicine, Concerning Biomedical Research (2005) [consultado a 14 de junho de 2014].

<http://europa.eu.in> – Emprego & Assuntos Sociais da Comissão Europeia, *Joint Report on Social Inclusion 2004* [consultado a 16 de junho de 2014].

<https://dre.pt/pdf1s/2009/02/03000/0092601029.pdf> - Código do Trabalho, pp.926-1029. Disponível em: [consultado a 20 de junho de 2014].

[http://ec.europa.eu/justice/discrimination/disabilities/disability-strategy/index\\_en.htm](http://ec.europa.eu/justice/discrimination/disabilities/disability-strategy/index_en.htm) - COMISSÃO EUROPEIA (2010), European Disability Strategy 2010-2020 [consultado a 02 de julho de 2014].

<http://www.apbioetica.org> – Associação Portuguesa de Bioética (2005), RELATÓRIO/PARECER N.º P/03/APB/05 sobre Procriação Medicamente Assistida [consultado a 02 de julho de 2014].

<http://www.asha.org> - Joint Committee on Infant Hearing Position Statement (1994) [consultado a 02 de julho de 2014].

<http://www.coe.int>. – Carta Europeia das Línguas Regionais e Minoritárias (1992) [consultado a 13 de maio].

<http://www.dpieurope.org> - Disabled People Speak on the New Genetics (2000), DPI Europe Position Statement on Bioethics and Human Rights [consultado a 02 de julho de 2014].

<http://www.fda.gov> - FDA Public Health Web Notification: Risk of Bacterial Meningitis in Children with Cochlear Implants (2003) [consultado a 05 de maio de 2014].

<http://www.gddc.pt> – Declaração e Programação de Viena (1993) [consultado a 03 de junho de 2014].

<http://www.un.org/en/> - Preâmbulos do Pacto Internacional sobre Direitos Civis e Políticos (1966) e do Pacto Internacional sobre os Direitos Económicos, Sociais e Culturais (1966) [consultado a 05 de maio de 2014].

<http://www.ilo.org/ilolex/english/convdisp1.htm> - Convenção 159 da Organização Internacional do Trabalho (OIT) sobre Reabilitação Profissional e Emprego de Pessoas Deficientes (1983) [consultado a 16 de junho de 2014].

<http://www.icih.org/posstatemts.htm> - JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING (2000), “Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs” in *Pediatrics*, vol. 106, n.º 4, October, pp. 798-817

<https://infoeuropa.euroid.pt/registo/000045949/> - *Estratégia Europeia para a Deficiência 2010-2020: Compromisso Renovado a Favor de Uma Europa sem Barreiras* [consultado a 20 de junho de 2014].

<http://www.parleurop.pt/parleurop/> - Proposta de Resolução Comum sobre Deficiência e Desenvolvimento, do Parlamento Europeu, de 16 de Janeiro de 2006 [consultado a 07 de maio de 2014 ].

[http://www.ampid.org.br/ampid/Docs\\_PD/Convencoes\\_UNU\\_PD.php#declamadri-](http://www.ampid.org.br/ampid/Docs_PD/Convencoes_UNU_PD.php#declamadri-) Declaração de Madrid (2003) [consultado a 12 de junho de 2014].

<http://www.un.org/documents/ga/res/30/ares30.htm> - Declaração de Direitos das Pessoas Deficientes, aprovada pela Assembleia Geral da Organização das Nações Unidas em 09/12/75. Res. 3447 (XXX) [consultado a 12 de junho de 2014].

<http://www.un.org/documents/ga/res/48/a48r096.htm> - United Nations Rules on Equalisation of Opportunities (1994) [consultado a 05 de julho de 2014 ].

<http://www.unesco.org> - Declaração Universal de Bioética e Direitos Humanos da UNESCO (2005) [consultado a 20 de junho de 2014].

<http://www.unesco.org> - Declaração Universal dos Direitos Linguísticos (1996) [consultado a 12 de maio de 2014].

<http://www.wfdeaf.org> - Federação Mundial de Surdos (WFD) [consultado a 10 de maio de 2014].

<http://arquivo.e.se.ips.pt/ese/cursos/edespecial/CIFIS.pdf> - Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde da Organização Mundial de Saúde (2003) [consultado a 04 de junho de 2014].

<http://www.who.int/en> - WHO (1986), *Ottawa Charter for Health Promotion* [consultado a 30 de junho de 2014 ].

<http://www.who.int/en/> - WHA58.23 Resolution (2005), *Disability, including prevention, management and rehabilitation* [consultado a 20 de junho de 2014 ].

<http://www.wma.net/> – Declaração de Helsínquia (2013) [consultado a 14 de junho de 2014 ].

<http://hereditaryhearingloss.org/> - Hereditary Hearing Loss Homepage [consultado a 02 de junho de 2014 ].

## Capítulo II

## **1. Questões de Investigação e Objetivos**

Com base na revisão da literatura disponível, formulamos as seguintes questões: (1) Existirão diferenças na QVRS entre crianças e adolescentes surdos portadores de implante coclear, crianças e adolescentes surdos sem implante e crianças e adolescentes ouvintes? (2) Existirão diferenças na QVRS percebida pelos pais destes três grupos de crianças e adolescentes? 3) Será que as crianças e adolescentes implantados repetem mais anos escolares que os seus pares surdos sem implante coclear e ouvintes? 4) Existirão diferenças no que respeita à participação da família na vida escolar das crianças e adolescentes surdos com e sem implante e ouvintes? 5) Será que todas as crianças e adolescentes têm as mesmas oportunidades no acesso à implantação coclear? Para tentar responder a estas questões de investigação, foram realizados os seguintes estudos:

### **a) Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports**

Objetivos: determinar a qualidade de vida relacionada com a saúde numa amostra de crianças e adolescentes portadores de implante coclear com idades compreendidas entre os 8 e os 18 anos a frequentar a escolar pública em Portugal em comparação com os seus pares surdos sem implante e ouvintes. Determinar a qualidade de vida destas crianças e adolescentes na perspetiva dos pais.

Este estudo será apresentado no ponto 2.1

### **b) School Failure in Students who are Normal-Hearing or Deaf (with or without Cochlear Implants)**

Objetivo: observar a performance escolar de crianças e adolescentes portadores de implante coclear em termos de percentagem de anos repetidos e da participação da família na vida

escolar do estudante em comparação com crianças e adolescentes surdos sem implante e ouvintes.

Este estudo será apresentado no ponto 2.2.

**c) Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents**

Objetivo: estudar o número de implantes cocleares realizados em crianças e adolescentes nas diferentes regiões de Portugal Continental. Assim como, determinar a percentagem de implantes cocleares realizados em idades precoces e verificar até que ponto esta prática está em linha com os valores de equidade e justiça que sustentam os sistemas de saúde europeus.

Este estudo será apresentado no ponto 2.3.



## **2.1 Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports**

### **Abstract**

**Objective:** This study aimed to assess health-related quality of life among prelingual profoundly deaf children and adolescents with cochlear implants and to compare the responses of these children to those of their parents.

**Methods:** Our sample consisted of deaf children and adolescents with cochlear implants and two control groups: hearing children and adolescents and deaf children and adolescents. The ages of the participants ranged between 8 and 18 years. Parents and children/adolescents were surveyed using the Kidscreen-52, which is a generic instrument for assessing the health-related quality of life of children and adolescents. Structured interviews were conducted with parents to collect information and clinical histories, and the Graffar Scale was used to assess socioeconomic status.

**Results:** The hearing participants exhibited significantly higher quality of life than the deaf participants without implants in nearly all domains. In contrast, although hearing participants exhibited a slightly higher quality of life than implanted deaf children, these differences were smaller and failed to reach statistical significance.

**Conclusions:** Cochlear implantation appears to favour the perception of improved quality of life among children and adolescents. Similar trends were observed among the responses of deaf children and their parents. However, parents of deaf children perceive fewer feelings of provocation than children and adolescents.

## Introduction

Language is essential to community life. Through language, we share ideas and emotions, enjoy the experiences of others, work and have fun in groups, transmit and receive information, construct meaning, and learn.

One of the most important functions of the ear is the perception of oral language. The ear receives, interprets, dissociates, integrates and stores sounds. This process is not the ear's only function, as the ear also plays an important role in voice emission. The ear facilitates auditory self-control of phonation due to an auditory feedback function and due to a comparison between the sound that is emitted and a sound that is heard at another time and retained in memory. Because the ear discriminates, perceives, regulates and directs phonation, we cannot consider hearing separately from speech. It is important to note that this system is complex [1].

Thus, incorrect or non-existent hearing affects the articulation of words and consequently leads to the emergence of inaccuracies in reading and writing in the absence of a rapid and appropriate intervention.

The timing of hearing loss has definite impacts on child development. The later hearing loss occurs, the greater the experience with sound and oral language will be, facilitating subsequent linguistic evolution.

Deafness is currently considered a public health problem not only because of its prevalence but also because it has a number of consequences related to various dimensions. Deafness interferes permanently with child development. Universal screening provides a deaf child with earlier diagnosis and intervention, improving the chances for successful management of hearing and speech development [2].

Among the strategies that medicine offers for addressing hearing loss, cochlear implants represent one of the most important technological advances in the rehabilitation of deafness. This surgical technique offers a new and promising strategy for improving communication skills [3].

During recent decades, cochlear implants provided increasingly effective results, exceeding the expectations of most professionals and individuals who doubted their efficacy, particularly in prelingual children. A number of factors, such as progress in the development of hardware and software, refined surgical techniques, increased experience in programming and rehabilitation, and early diagnosis, have contributed to the improved results.

However, technological innovations that occurred in the last fifty years have raised some concerns, particularly for the deaf community and the general public. The cochlear implant is a good example. These concerns include both the question of the identity of the

person with hearing loss and the hope placed by many hearing parents in the cochlear implant as a cure for deafness [4].

It is important to note that several factors, such as the aetiology of deafness, the age at which deafness is identified, the age of the child at the time of the cochlear implant, the presence of residual hearing, the process of the auditory rehabilitation, and family participation in the therapeutic process, may influence the final outcome.

More than 40,000 children worldwide have cochlear implants [5]. Cochlear implant is currently considered beneficial, as numerous studies demonstrate that children with profound deafness obtain considerable benefits, particularly with respect to the acquisition and development of oral language, speech perception and integration in mainstream schools [6].

However, few studies have considered general aspects of the lives of these individuals, such as quality of life, particularly with regards to the manner in which self-perception of quality of life is related to the health of these children and adolescents [7]. When assessing the well-being of children and adolescents, it is essential to consider the subjective experience of these individuals. Because the relationship between objective conditions and psychosocial state is imperfect, direct knowledge of an individual's description of his feelings about his life is necessary to determine his quality of life [8].

This perceived health is considered the health-related quality of life (HRQoL). This parameter is described as a construct that includes components of well-being and physical, emotional, mental, social and behavioural functions, as perceived by individuals (i.e., children and adolescents) and by others (i.e., parents or guardians). The WHO Quality of Life Group includes a cross-cultural perspective that describes quality of life as an individual's perception about his position in life, within the cultural context and the system of values in which the individual lives and in relation to his objectives, expectations, goals and interests [9]. This definition outlines a wide conception of quality of life, which is influenced in a complex manner by physical health, psychological state, independence level, social relationships, personal beliefs and aspects of the surrounding environment into which the individual is inserted [10].

Health is an important component of quality of life, and public policies that influence the availability of health services will influence a population's quality of life. This observation pertains with particular force to children and adolescents with disabilities and chronic illnesses, whose health status may be fragile [11].

Thus, this study aims to determine whether quality of life is related to the health of a sample of implanted prelingual children and adolescents aged between 8 and 18 years old who attend school in Portugal. These subjects were compared to normal-hearing children and

adolescents and to deaf children and adolescents without implants. In addition, we intend to assess the quality of life of these children and adolescents from their parents' perspective.

## **Material and Methods**

### ***Study Design***

This study is a cross-sectional study that includes three groups: prelingual implanted deaf children and adolescents; prelingual deaf children and adolescents without implants; and normal-hearing children and adolescents. All included subjects were aged between 8 and 18 years old and attended school in Portugal.

### ***Participants***

A convenience sample was conducted; to select the sample, we contacted the Regional Administration of Education (Portugal) to obtain information about the schools where children and adolescents with severe or profound deafness with and without cochlear implants were integrated.

We contacted 12 reference schools for the bilingual education of deaf students and 3 schools with a tradition of bilingual education in Portugal. We obtained a total of 7 positive responses, but only 5 responses met the inclusion criteria of the study (i.e., the requirement that implanted deaf students, deaf students without implants and normal-hearing students attend the same school).

We proceeded with data collection from the schools located in the Northern Region of Portugal that met the established criteria for the study after requesting consent from the school directors to conduct the study. Contact with parents and guardians was crucial, as it is necessary for obtaining informed and free consent, which was essential for the initiation of the study. The consent process consisted of a discussion of the following points: the goals of the study; the reason for the collaboration of the parents; the implications for the child or adolescent in terms of risks and benefits; the contents of the questionnaires that were intended to apply to both the child and the parents; ensuring confidentiality; and the right to withdraw from participation in the study at any stage.

After this discussion, we ensured that the parents and guardians possessed a true understanding, clarified any remaining doubts, and obtained consent for the questionnaires, for anamnesis collection and for family socio-demographic characterization.

After contact with the parents, we proceeded with the administration of the questionnaire to the child or adolescent. For each case, we required at least 3 different participants: the class director, the parents and guardians, and the children/adolescents. For the control groups, we selected hearing children and prelingual children without implants according to the sex, year and month of birth of the implanted child. All children with other disabilities, such as cerebral palsy, auditory neuropathy, syndromes, hypoplasia of the auditory nerve, and bilateral implant, were excluded.

Therefore, this study included 61 children and adolescents and their respective parents or guardians. Twenty of the children/adolescents with profound hearing loss had an cochlear implant; twenty-four of the children/adolescents with profound/severe hearing loss had conventional hearing aids without implants. The other seventeen children/adolescents had normal hearing. For the children/adolescents with implants, the age of implantation ranged from 2 to 5 years. All participants had normal intellectual development.

To compare some parameters of our sample with the Portuguese population, we accessed a hospital admissions database, courtesy of the Central Administration of the Health System (ACSS) that included data from 1992 to 2002 for children who were between 8 and 18 years old at the time of evaluation for cochlear implant placement. In this database, all implanted subjects are included because it is not possible to isolate the prelingual deaf subjects. Therefore, we compared our sample with only the patients who were hospitalized for implant placement up to 5 years of age (i.e., the maximum age at the time of implant in the sample) at a national level.

## **Materials**

Because the questionnaires were administered in schools, we contacted the Directorate-General for Curriculum Innovation and Development in the Ministry of Education to obtain authorization for the development of our study in schools under Order no. 15847/2007.

The questionnaires that were addressed to children and to parents and guardians aimed first to assess the quality of life related to health from the perspectives of the child and their parents or legal guardians and second to collect the full anamnesis of the child through a semi-structured interview.

Although many different paediatric HRQoL measures exist, the authors selected the *KIDSCREEN - Health Related Quality of Life Questionnaire for Children and Young People and their Parents* for four primary reasons: (1) the instrument includes a report of adequate psychometric properties; (2) the availability of parent proxy and self-report versions of the

instrument; (3) the ability to detect differences in gender, age, socioeconomic status, nationality and health condition; and (4) the items and dimensions are suitable for comparing children (8 to 11 years) and adolescents (12 to 18 years) [9,12].

One advantage of generic HRQoL instruments is the ability to use a multidimensional construct to compare dissimilar groups, such as children with typical hearing versus children with hearing loss or children of different chronologic ages who are using cochlear implants.

This HRQoL instrument was developed within the European project “Screening and Promotion for Health-Related Quality of life in Children and Adolescents – A European Public Health Perspective,” which was funded by the European Commission. The questionnaires can be found at: <http://www.kidscreen.org/>.

The Kidscreen-52 instrument assesses the subjective health and well-being (i.e., HRQoL) of children and adolescents. The Kidscreen-52 measures are applicable to healthy and chronically ill children and adolescents from 8 to 18 years of age. Deaf children with or without cochlear implants exhibit a severe or profound hearing loss, which is classified as a disease within the International Classification of Diseases of the WHO (ICD 10, VIII: “Diseases of the ear and mastoid process” <http://www3.who.int/icd/vol1htm2003/gh90.htm>), and the health conditions of deaf children with cochlear implants fulfil all of the criteria for chronic conditions [13].

The Kidscreen-52 instrument measures 10 HRQoL dimensions: Physical Well-Being (5 items); Psychological Well-Being (6 items); Moods & Emotions (7 items); Self Perception (5 items); Autonomy (5 items); Parent Relation & Home Life (6 items); Financial Resources (3 items); Social Support & Peers (6 items); School Environment (6 items) and Social Acceptance (Bullying) (3 items) [9].

The Kidscreen-52 questionnaire was administered to all children and adolescents by the first author because deaf children could have difficulty reading the questionnaire. For deaf children without implants, it was necessary to resort to a sign language interpreter who had previous contact with the questionnaire; all confidentiality issues were safeguarded with the child/adolescent. For parents, the questionnaire was self-administered.

The authors also used a semi-structured interview for legal representatives to collect information and clinical histories and the *Graffar Scale* to assess socioeconomic status. Data collection was performed during the 2010/2011 school year.

### ***Statistical Analysis***

To compare the implanted subjects' characteristics to individuals in the Portuguese population whose implant occurred between 1992 and 2002, the Chi-square or Fisher Exact tests were used.

Differences in KIDSCREEN-52 dimensions between the Hearing and Implanted Deaf groups, between the Hearing and Deaf without Implants groups and between the Implanted and Deaf without Implants groups were analysed using the Mann-Whitney U test, and Bonferroni-adjusted p-values (all the p values were multiply by 3) are presented. Wilcoxon sign rank tests were used to compare self and proxy KIDSCREEN-52 dimensions. A statistical significance level of 0.05 was used.

### ***Ethical Considerations***

This study was approved by the Ethics Committee of São João Health Centre. Because children (i.e., individuals under 16 years old) are unable to provide legally binding consent, informed consent must be sought from parents/legal representatives on each child's behalf. However, assent from the children and adolescents is essential. The participants were informed of the estimated duration of the study, and the voluntary nature of participation was emphasised. The participants were informed that they could interrupt their participation at any stage of the study. The participants did not receive any kind of compensation.

### ***Results***

The gender distribution of the 61 student participants was uniform. In this sample, there were 35 (57%) girls, with 68% (n = 11) hearing girls, 50% (n = 10) implanted deaf girls and 58% (n = 14) deaf girls without implants; these differences were not significant (p = 0.661). At the time of the questionnaire, the participants with normal hearing had an average age of 10 years (SD = 3), the deaf participants with implants had an average age of 11 years (SD = 4) and the deaf participants without implants had an average age of 13 years (SD = 4); these differences were not significant (p = 0.078). For 85% (n = 50) of the questionnaires, the proxy was the participant's mother; for the remaining questionnaires, the proxy was the participant's father.

No significant differences in the aetiology of the hearing disability or social class were observed between the groups. All of the included subjects were children of hearing parents, and all participants attended public school. A total of 39% of the participants attended 4th grade, 25% attended 7th grade, 18% attended 9th grade and 18% attended 12th grade.

The group of children with cochlear implants was homogenous with respect to the location of surgery and the post-implantation rehabilitation program.

A comparison of the data from participants with implants and the data from individuals in the Portuguese population whose implant occurred between 1992 and 2002 and who were between 8 and 18 years old at the time of evaluation revealed no significant differences in sex, age at implantation or hospital. A significant difference was observed in the district of residence because the entire sample was from the same district (Table 1).

**Table 1:** Cochlear implants in children aged 5 years or less between 1992 and 2002: Total population and study sample characteristics.

	<b>Sample</b> n=20	<b>Population</b> n=196	<b>p</b>
Female gender, n (%)	10 (50)	88 (45)	0.662
Hospital			
Covões (Coimbra)	20 (100)	192 (98)	1.000
Sta Maria (Lisboa)	0	4 (2)	
Age of implant			0.416
1	0	4 (2)	
2	6 (30)	95 (48)	
3	10 (50)	66 (34)	
4	3 (15)	23 (12)	
5	1 (5)	8 (4)	
District			<b>&lt;0.001</b>
Porto	20 (100)	32 (16)	
Aveiro	0	27 (14)	
Lisboa	0	22 (11)	
Braga	0	20 (10)	
Coimbra	0	16 (8)	
Outros	0	79 (40)	

p values<0.05 are presented bold



Table 2 displays additional characteristics of the included deaf children and adolescents. It is worth noting that 95% of the implanted children also communicated in Sign Language.

**Table 2:** Deaf children and adolescents: Characterization provided by the parents.

	<b>Deaf with Implants</b> n=20	<b>Deaf without Implants</b> n=24
<b>Aetiology of hearing loss, n (%)</b>		
Genetic disorders	6 (30)	8 (33)
Premature Birth	0	1 (4)
Meningitis	3 (15)	0
Rubella	1 (5)	2 (8)
Toxoplasmosis	1 (5)	0
Unknown	9 (45)	13 (54)
<b>Diagnosis age in months, median (min,max)</b>	21 (6,36)	24 (0,48)
<b>Sign Language, n (%)</b>		
Children /Adolescents	19 (95)	24 (100)
At least one parent	5 (25)	6 (25)
<b>Reference School* n (%)</b>	11 (55)	10 (42)

\*A network of reference schools for the bilingual education of deaf students was created in 2008 to focus on humans and materials that can offer a quality educational experience for these students.

Table 3 shows the differences observed among the three groups with respect to quality of life related to health, as perceived by children and adolescents or their parents. This table also shows the differences between self and proxy KIDSCREEN-52 dimensions reports.

The self-report data verified that implanted children do not differ significantly from normal-hearing children; in addition, significant differences exist between normal-hearing and deaf children without implants. A statistically significant difference in economic status was observed between the implanted children and the children without implants. We also found that parents of normal-hearing children perceive that their children fare worse in the Psychological Well-Being dimension than parents of deaf children with implants. Parents of

deaf children with cochlear implants perceive that their child's quality of life with respect to the Autonomy dimension is better than parents of deaf children without implants.

An analysis of the perceptions of children and their parents concerning the quality of life related to the health of their children suggests that unlike the hearing group, which exhibited significant differences in the 4 dimensions studied, deaf children and adolescents and their parents exhibited similar trends, with the exception of the Bullying domain.

**Table 3:** Comparison in KIDSCREEN-52 dimensions reports among hearing children, implanted deaf children and deaf children without implants and comparisons in self and proxy KIDSCREEN-52 dimensions reports.

	Self-report						Proxy						Self vs Proxy		
	Hearing (n=17)	Deaf with Implants (n=20)	Deaf without Implants (n=24)	p*	p**	p***	Hearing (n=17)	Deaf with Implants (n=20)	Deaf without Implants (n=24)	p*	p**	p***	p †	p ††	p †††
	median	median	median				median	median	median						
KIDSCREEN-52 dimensions:															
Physical Well-Being	52	46	43	0.111	<b>0.046</b>	1.000	50	50	44	1.000	0.266	0.111	0.177	0.108	0.548
Psychological Well-Being	54	49	44	0.477	<b>0.002</b>	0.170	49	55	49	<b>0.014</b>	1.000	0.183	<b>0.010</b>	0.179	0.056
Moods & Emotions	44	41	40	0.561	0.059	0.875	42	44	41	0.956	1.000	1.000	<b>0.015</b>	0.654	0.587
Self-Perception	50	47	43	0.319	<b>0.010</b>	0.352	46	48	42	1.000	0.563	0.173	<b>0.044</b>	0.852	0.819
Autonomy	53	48	47	0.932	<b>0.043</b>	0.398	48	51	45	0.563	0.757	<b>0.049</b>	0.062	0.313	0.493
Parent Relation & Home Life	55	46	46	0.434	<b>0.040</b>	1.000	49	54	47	0.590	1.000	0.079	0.523	0.073	0.407
Financial Resources	56	49	45	1.000	0.083	<b>0.046</b>	52	47	50	1.000	1.000	1.000	0.308	0.067	0.063
Social Support & Peers	48	50	48	1.000	0.901	0.828	53	52	44	1.000	0.253	0.057	0.723	0.279	0.607
School Environment	56	55	53	0.845	0.279	1.000	50	57	52	0.747	1.000	0.719	<b>0.006</b>	0.455	0.530
Social Acceptance (Bullying)	48	35	35	0.089	<b>0.037</b>	1.000	51	45	45	1.000	1.000	1.000	0.652	<b>0.005</b>	<b>0.032</b>
*Hearing versus Implanted Deaf; † Self versus proxy report in hearing;		**Hearing versus No Implanted Deaf; †† Self versus proxy report in Implanted Deaf;		***Implanted versus No Implanted Deaf ; ††† Self versus proxy report in deaf without Implants											

## Discussion

Cochlear implantation appears to favour the perception of a good quality of life in children and adolescents. Although implanted children fail to achieve the same level of performance and satisfaction as hearing children, these children seem to clearly reach a higher level of development than children without implants.

The results of this study tend to be higher in hearing children, followed by deaf with implant children and finally by deaf without implant children, in almost all dimensions. Consequently, the hearing children were significantly different from not implanted deaf children but the differences from implanted were almost always not significant.

Although the population included in this study was a convenience sample, the population did not appear to be biased because the only statistically significant difference was related to the district of residence. However, because no significant differences in sex, age or place of cochlear implantation were observed, the data suggest that location is not a factor that biases the data from our sample.

Our results concerning the agreement between children's/adolescent's HRQoL are consistent with those reported in previous studies. Warner-Czyz et al reported that HRQoL did not differ significantly between children with cochlear implants and children with normal hearing [14]. Although the average age was lower in that study than in our study, in a study performed by Loy et al, in which the minimum age was 8 years old and maximum age was 16 years old, HRQoL, as assessed by children and adolescents, did not differ between children and adolescents with cochlear implants and children and adolescents with normal hearing [15].

We observed differences between implanted deaf children and deaf children without implants in the Financial Resources field. Children/adolescents with cochlear implants feel satisfied with their financial resources and perceive that they have higher quality financial resources and that this factor allows them to adopt a life style comparable to the lives of other children/adolescents and provides them with the opportunity to participate in activities with their peers.

We believe that a deaf child who is born into a family of individuals with normal hearing may be in a very vulnerable situation due to the fundamental role of communication in human development. This situation represents the reality into which most children who are profoundly deaf from birth are born. Only a small percentage of children born deaf are children of deaf parents who use sign language when communicating with each other.

A lack of effective communication with parents and peers is the greatest impediment to the adaptation of the deaf child. This relationship can be understood if we consider that

these children typically receive little explanation about the causes of the social and emotional behaviours of others, leading to increased difficulty with self-regulation and a reduced ability to understand social interactions. The data presented in Table 2 demonstrate that at least one parent communicates in sign language with their children in only 25% of households; this finding appears to indicate that a severe disability exists for deaf children without implants, whose natural language is sign language. Thus, much of the activity in the family constellation may be poorly understood by deaf children.

In addition, a lack of understanding of others' reactions to their own behaviours may result in the absence of a perfect self-image and a potential decline in self-esteem, leading to reduced social independence, which negatively impacts the quality of relationships with peers. The lack of opportunities for participating in social life that results from barriers within the environment is a major determinant of deaf children's social and emotional development.

Because no differences in social class were observed between the groups, we believe that the feeling of deaf children without implants that their lifestyle is restricted compared to their peers may not be caused by financial limitations. The observed lack of social and personal initiatives among deaf children with normal-hearing parents can cause and be caused by parental overprotection, which eventually leads to higher dependence among these children than among deaf children with cochlear implants.

With respect to the proxy questionnaires, we found a significant difference in the field of Autonomy between the perceptions of parents of deaf children and adolescents with implants and the parents of deaf children and adolescents without implants. Parents of implanted children and adolescents perceive that their children have greater freedom of choice, self-sufficiency and independence. We believe that this difference can be explained primarily by two factors. First, based on the audiometric results, these parents have greater confidence in the abilities of their children; this confidence may lead to a higher permissivity regarding the implementation of certain activities, increasing the child's initiative. Second, because the child is subjected to a larger amount of stimuli, he will have more opportunities to acquire and interiorize a larger number of specific situations, increasing his confidence in participating in day-to-day activities and subsequently increasing his autonomy.

We also found that parents of deaf children and adolescents with cochlear implants exhibit higher values in the perception of quality of life related to the health of their children in the field of Psychological Well-Being than parents of normal-hearing children. That is, parents of implanted deaf children/adolescents believe that their children experience more positive

feelings, such as happiness, joy, satisfaction and pleasure, and view life more positively than parents of normal-hearing children/adolescents.

Children and adolescents with health problems, especially children who are submitted to the cochlear implantation procedure, usually require significant involvement on the part of their caregivers, and this involvement is expected to strengthen the existing ties between parents and children, increasing parental awareness of the emotional state of their children [12]. A study conducted by Incesulu et al demonstrated that 92.5% of the normal-hearing parents who were questioned after placement of cochlear implants reported that their children had more fun while independently listening to music, playing, or watching television after implantation [16]. A number of conditions have been identified as sources of influence on the wellbeing of deaf children.

Interestingly, our analysis of the perceptions of children and parents revealed a certain agreement between deaf children and their parents; this finding is in contrast to the differences observed between hearing children and their parents (Table 3). Normal-hearing children and adolescents generally exhibit more optimistic and positive values concerning HRQoL than their parents. These results are consistent with the results of validation studies for the instrument both in Portugal and in other European countries [12].

The results of this study appear to be consistent with the rates reported in the literature (e.g., Bruil reports a higher concordance in answers between children with chronic illness and their parents than between healthy children and their parents) [17]. Theunissen et al also reported a higher concordance among children with a temporary illness than among children with good health [18]. Similarly, our study demonstrates that in most domains, the agreement between parents and children is higher among children/adolescents with deafness.

The integration of the information provided by parents and the information provided by children is important and requires an understanding of the mechanisms by which parents and children make different assessments of the HRQoL of children.

The observed difference in Social Acceptance among deaf children/adolescents reveals that parents have a more positive perception than their children. The results indicate that deaf children with or without implants feel discriminated against by their peers; this discrimination is characterized by feelings of provocation that could be defined as bullying. Bullying is a serious problem in many countries and receives considerable attention from the media. However, empirical research examining this problem among deaf children/adolescent students is rare. The few available studies conclude that deaf students have an increased risk for victimization than hearing students. Weiner et al observed that deaf and hard of hearing

students experience bullying at rates 2-3 times higher than those reported for a hearing sample [19]. More studies are needed to clarify this dimension, which can have truly devastating effects on the lives of children and adolescents, such as reduced academic achievement and aspiration, increased anxiety, low self-esteem, depression, suicide, feelings of alienation, absenteeism, and poor physical health.

This study suggests that deafness is an aggravating factor in perceived quality of life because the results indicate that deaf children with or without implants feel discriminated against by their peers. This discrimination is characterised by feelings of provocation, highlighting the need for careful attention to these factors in the school community. Parents of deaf children perceive better quality of life in this area and are therefore not aware of the difficulties experienced by their children.

The development of health promotion strategies for schools and families is of utmost importance to improving the quality of life. Once risk factors are identified, these factors can become the entry point or focus for strategies and actions that promote health.

## References

1. MAY B, NIPARKO J, (2009), *Auditory Physiology and Perception in COCHLEAR IMPLANTS Principles & Practices* (John Niparko), 2<sup>nd</sup> edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins pp 1-6.
2. PROFANT M, KABÁTOVÁ Z, SIMKOVÁ L, (2008), "From hearing screening to cochlear implantation: cochlear implants in children under 3 years of age" in *Acta Otolaryngol*, 128:369-72.
3. EISENBERG LS, JOHNSON KC, MARTINEZ AS, COKELY CG, TOBEY EA, QUITTNER AL, et al. as part of the CDaCI Investigative Team, (2006) "Speech recognition at 1-year follow-up in the childhood development after cochlear implantation study: methods and preliminary findings" in *Audiol Neurotol*, 11:259–68.
4. NUNES R, (2001), "Ethical Dimension of Paediatric Cochlear Implantation" in *Theor Med and Bioeth*; 22:337-349.
5. CONNOR CM, CRAIG HK, RAUDENBUSH SW, HEASAVNER K, ZWOLAN T (2006), "The age at which young deaf children receive cochlear implants and vocabulary and speech production growth: Is there an added value for early implantation?" in *Ear Hear*, 26:1-17.
6. PEIXOTO MC, SPRATLEY J, OLIVEIRA G, MARTINS J, BASTOS J, RIBEIRO C (2013), "Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results" in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 77: 462-468.
7. MORETTIN L M, SANTOS M, STEFANINI M, ANTÓNIO F, BEVILACQUA MC, CARDOSO MR (2013), "Measures of Quality of Life in Children with cochlear implant: systemic review" in *Braz J Otorhinolaryngol*, 79(3):382-90.
8. RIBEIRO JLP (2003), "Quality of life is a primary end-point in clinical settings" in *Clin Nutr*, 23(1):121-130.
9. The KIDSCREEN Group Europe (2006), *The KIDSCREEN questionnaires: quality of life questionnaires for children and adolescents*. Germany: Pabst Science Publishers.
10. The WHOQOL Group (1995), "The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization" in *Soc Sci Med*, 41(10):1403-1409.
11. KOOT H, WALLANDER J (2001), *Quality of life in Child and Adolescent Illness – Concepts, Methods and Findings*. New York: Brunner Routledge p 143.
12. ROBITAIL S, SIMEONI M-C, ERHART M, RAVENS-SIEBERER U, BRUIL J, AUQUIER P and the EUROPEAN KIDSCREEN GROUP (2006), "Validation of the European Proxy



- KIDSCREEN-52 Pilot Test Health-Related Quality of Life Questionnaire: First Results" in *J Adolesc Health*, 39:596.e1–596.e10.
13. STEIN RE, BAUMANN LJ (1997), "The questionnaire for identifying children with chronic conditions: a measure based on a noncategorical approach" in *Pediatrics*, 99(4):513-521.
  14. WARNER-CZYZ AD, LOY B, ROLAND PS, TONG L, TOBEY EA (2009), "Parent versus child assessment of quality of life in children using cochlear implants" in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 73(10):1423-29.
  15. LOY B, WARNER-CZYZ AD, TONG L, TOBEY EA, ROLAND PS (2010), "The children speak: an examination of the quality of life of pediatric cochlear implant users" in *Otolaryngol Head Neck Surg*, 142(2):247-53.
  16. INCESULU A, VURAL M, ERKAM U (2003), "Children with Cochlear Implants: Parental Perspective" in *Otology & Neurology*, 24:605-611.
  17. BRUIL J (1999), *Development of a Quality of Life Instrument for Children with Chronic Illness*. The Netherlands: Health Psychology, Leiden University.
  18. THEUNISSEN NC, VOGELS T, KOOPMAN H, VERRIPS G, ZWINDERMAN K, VERLOOVE-VANHORICK S, et al. (1998), "The proxy problem: child report versus parent report in health-related quality of life research" in *Qual Life Res*, 7:387-97.
  19. WEINER MT, DAYS SJ, GALVAN D (2013), "Deaf and Hard of Hearing Students Perspectives on Bullying and School Climate" in *Am Ann Deaf*, 158 (3):334-43.

## **2.2 School Failure in Students Who Are Normal-Hearing or Deaf (With or Without Cochlear Implants)**

### **Abstract**

**Objective:** To evaluate the impact of cochlear implants on the School failure of deaf who attend mainstream classes by comparing them to their normal-hearing peers as well as deaf without cochlear implants.

**Methods:** This case-control study included participants aged 8 to 18 years. The number of school years failed was obtained from school records.

**Results:** The greatest differences in achievement levels were found between hearing students and those who were deaf without cochlear implants.

**Conclusions:** Cochlear implants provide educational opportunities for hearing-impaired students, yet those without cochlear implants remain at a great disadvantage. These findings suggest that measures promoting greater equity and quality for all deaf students allow achievement levels closer to those of the not impaired.

## Introduction

The education of deaf children is a complex problem that manifests itself at different levels. There is not always a clear distinction among the methodological aspects, purposes of action and philosophical, sociological, and political options. Today, the right to public education for all students is not justified simply because it is effective but because it distributes the costs of special schools, reflects the desires of parents, and most of all defends the child's dignity as a free human being with equal rights. This dignity gives the child the right to have his or her own purpose endowed with ethical freedom rather than be the object of desire or manipulation by another person. This fundamental ethical freedom implies that education and teaching always strive to improve the conditions for the promotion of the full development of the human personality, respecting the identity of each individual. This line of thought is the basis of what we now know and value regarding fundamental human rights.

Thus, education should contribute to the full development of the human being, and each person should become capable of independent and critical thinking, forging his or her own judgment as he or she considers the available options in life. Today, more than ever before, education provides humans with the freedom of thought, judgment, emotions, and imagination required to develop talent and remain, as much as possible, autonomous and participative citizens.

In this sense, and as each society in the various regions of the world face political, economic, social, and cultural challenges, there is an increase in international concern regarding the objectives and content of education. The implementation of extended educational opportunities in effective development for the individual or society depends ultimately on people actually learning, that is, acquiring useful knowledge, reasoning skills and values. Consequently, basic education should focus on the acquisition of actual learning outcomes rather than exclusively on enrolment, established programs, and fulfilment of graduation requirements. For deaf people, as for other citizens, education is critical for employment and social participation in general.

When we consider education, we inevitably also think of educational success, which can be measured in many ways. As is true in many other countries, the success of the Portuguese education system is measured by the outcome of student assessments. The results obtained by this appraisal system can be affected by several factors that interfere, either directly or indirectly, with the final outcome.

Portuguese students are subjected to two evaluation processes, internal summative assessment and external summative assessment. Internal summative assessment occurs in the

1st, 2nd and 3rd grades, and the teachers and school management bodies are responsible for the assessment. External summative assessment occurs in the 4th, 6th and 9th grades and is intended to assess the student's level of achievement through the use of national evaluation criteria. Summative assessment determines whether a student progresses or is retained. Students with permanent special educational needs can have curricular adaptations on their educational background, and although they take the same external summative assessment tests as the other students, current legislation provides for special assessment allowances, such as extra time for the exam and alternative means of communication, that may benefit such children. Furthermore, children and young people with permanent special educational needs may attend the school with the most appropriate resources (i.e., reference school) regardless of their area of residence and can choose the subjects in which they enroll from 4th grade and on. Deaf children also have the right to bilingual education (Decree-Law No. 3/2008; Legislative Order No. 24-A / 2012).

Failure in school can have many lifelong consequences. Grade retention reduces self-esteem and alters peer group formation. It has a negative impact on measures of social adjustment, behavior, self-competence, and attitudes toward school and can cause considerable stress for students. When a grade must be repeated, students perceive it as failure, and some students who fail a grade are more likely to engage in health-impairing behaviors, such as alcohol and drug abuse. Failing students move from classes with their peers to ones with younger students.

The causes of school failure are numerous and usually not the result of a single factor. Social, psychological, behavioral, and academic difficulties and school and health conditions are among the factors that impair academic performance. One in five children who repeat a grade in school has a disability [1, 2]. Failure in school is also related to the degree of parental involvement, which plays a vital role in academic performance, as well as the drop-out rate and the amount of money spent on resources (i.e., a failing student costs extra money)

As reported in several studies, children with profound and severe deafness benefit considerably from cochlear implants [3], and most of these children integrate into mainstream schools [4, 5]. Although the cochlear implant does not transform a deaf child into a normal-hearing child, it helps deaf students make gains despite their remaining educational needs and challenges [6, 7].

One of the final objectives of a pediatric cochlear implant program is to provide access for those with severe and profound deafness to an education similar to that of their normal-hearing peers through mainstream education. Many studies report that while there is a trend

toward mainstream education for students with cochlear implants, the majority of these students are rated poorly in the area of communication by their teachers, and perform below average overall [7, 8].

Given the current priority of education in most developed societies, objective data must be obtained to rationalize the resources used to provide education that meets Article 1 of the United Nation's Universal Declaration of Human Rights: equal opportunities and the right to an open future for all people [9]. It is important to identify, children who are at high risk for school failure and target them for effective help as soon as possible.

In this paper, we compared children and adolescents with cochlear implants with their normal-hearing peers as well as deaf students without cochlear implants with respect to the percentage of repeated school years.

## **Methods**

### ***Study Design***

This case-control study included 24 deaf children and adolescents with cochlear implants, 24 deaf children and adolescents without cochlear implants, and 24 normal-hearing children and adolescents aged 8 to 18 years who attended school in Portugal. The students were matched by gender and age.

### ***Setting***

The setting was Northern Portugal, where deaf students were attending the same schools as normal-hearing students. The Ministry of Education authorized the study under Order no. 15847/2007. The data were collected during the 2010-2011 school year.

The data characterizing the sample, such as etiology and age at deafness diagnosis, were collected through semi-structured interviews with the parents. The data regarding the number of failures (repeated school years) were obtained from school records.

### ***Participants***

Of the 72 children and adolescents invited to participate, 61 (84.7%) consented. Of the individuals with profound, bilateral hearing loss, 20 had cochlear implants, and 24 had conventional hearing aids and no implants. Seventeen individuals with normal hearing also participated in the study. Among those with implants, the age of implantation ranged from 2 to 5 years. All of the children who received implants before beginning school had used them

for 3 or more years. All of the deaf children had hearing parents. All of the participants had normal intellectual development, were between the ages of 8 and 18 years, and attended school in Portugal. The participants were matched by gender and age. Any children with other disabilities, such as cerebral palsy, auditory neuropathy, syndromes, hypoplasia of the auditory nerve, or bilateral implant, were excluded.

All of the children with cochlear implants who were mainstreamed, and the deaf children without cochlear implants were placed in schools in which they were taught using sign language.

### ***National Database***

To compare sample parameters with the Portuguese population, we accessed a hospital admissions database, courtesy of the Central Administration of the Health System. The national database contains information such as anonymized patient identification, episode, process number, age, sex, admission date, discharge date, ward(s), hospital attended (tertiary vs. university), district, outcome (death, discharge, or transfer), and payment data (diagnosis related groups). It also contains ICD-9-CM codes for principal and secondary diagnoses (up to 19), procedures (up to 20), and external causes (up to 20). The patient population included all patients hospitalized in all acute care public hospitals in Portugal. The data were collected from 1992 to 2002 on children aged 8 to 18 years at the time of evaluation for cochlear implant placement. In this database, all implanted subjects were included because it was not possible to isolate prelingual deaf subjects. Therefore, we compared our sample with only those patients in the database who were hospitalized for implant placement at or before 5 years of age (i.e., the maximum age at the time of implant in the sample).

### ***Variable***

The variable was the number of school years the student was retained. The sample population was characterized with respect to sex, age, socio-demographic status, hearing ability, etiology of deafness, age at diagnosis, cochlear implant, early intervention, sign language, preschool enrolment, deferred enrolment, and school reference.

### ***Study size***

By contacting the Ministry of Education, a list of 10 schools that integrated children and adolescents with severe or profound deafness, with and without cochlear implants, was obtained. All of the schools were contacted, and a total of 7 schools agreed to participate in

the study; however, only 5 met the inclusion criteria (i.e., the school was attended by both implanted and non-implanted deaf students as well as normal-hearing students). In the schools, 24 implanted and 24 non-implanted deaf students were identified as well as 24 normal-hearing students.

Informed consent was obtained from the school directors and the students' parents.

### ***Data sources***

The data on the number of school years failed were collected by the teachers based on the students' school records. In addition, a questionnaire that included three questions regarding the level of a family's participation in the student's school life using a Likert scale was administered to the teachers.

While asking for parental consent, a semi-structured interview was administered to collect clinical histories and socio-demographic data. The Graffar Scale was used to determine socioeconomic status.

Access to the student records was conducted uniformly by teachers who followed a prescribed grid to minimize biases. In addition, a pilot study was conducted with 10 teachers to improve the questionnaire regarding family participation in the school life of the student.

### ***Ethics Committee***

This study was approved by the São João Health Centre Ethics Committee. All of the data collection was in accordance with the Helsinki Declaration of 1964, as revised in 2013.

### ***Statistical Analysis***

Kruskal-Wallis tests were used to determine if there was a difference in the percentage of repeated school years among normal-hearing, implanted deaf, and non-implanted deaf students. The differences between the three groups were analyzed using Mann-Whitney tests and Bonferroni-adjusted  $p$  values. Chi-square tests or Fisher exact tests were used to compare family participation in school life in the three groups. A statistical significance of 0.05 was used.

### ***Results***

Seventeen of the 24 normal-hearing participants and 20 of the 24 selected participants with cochlear implants were included in the study. All others either chose not to participate or were excluded based on the exclusion criteria. Of 24 selected participants without cochlear implants all were included. Of the 61 participants, 35 (57%) were female. Sixty-eight percent ( $n$

= 11) of the normal-hearing sample, 50% ( $n = 10$ ) of the cochlear-implanted deaf, and 58% ( $n = 14$ ) of the non-implanted deaf were female. There was no significant difference in the percentage of females among the three groups ( $p = 0.661$ ). The mean (SD) age was 10 (3) years in the normal-hearing group, 11 (4) years in the implanted deaf group, and 13 (4) years in the non-implanted deaf group; these differences were not significant ( $p = 0.078$ ). There were no significant differences between the 2 deaf groups regarding the etiology of the hearing disability or social class. All of the participants were children of hearing parents and attended public school. Of the participants, 39% were in the fourth grade, 25% in the seventh grade, 18% in the ninth grade, and 18% in the twelfth grade. The group with cochlear implants was homogenous with respect to where the implant surgeries and post-implantation rehabilitations took place.

We compared the implanted study participants with deaf people in the Portuguese population who received implants between 1992 and 2002 and who were aged 8 to 18 years at the time of evaluation and 5 years old or less at the time of implant and found, no significant differences in sex ( $p = 0.662$ ), age at implant ( $p = 0.345$ ), or type of hospital where the implant was performed ( $p > 0.999$ ). The only significant difference we found between these two groups was with respect to the district of residence ( $p < 0.001$ ). Our participants were all from the same district (Porto), whereas those in the comparator population were from Porto (16%), Aveiro (14%), Lisbon (11%), Braga (10%), or other districts (48%).

Table 1 displays characteristics of the deaf participants based on the responses to the parent and teacher questionnaires. No significant differences were found between the deaf children who received implants and those who did not with respect to the areas studied. We found that 95% of the implanted participants used both sign language and speech to communicate, whereas 5% used speech only to communicate. All of the participants without implants used sign language. In either group, only 25% of the students had at least one parent who used sign language. No significant differences were found between these two groups with respect to enrolment adjustments or adjustments in the evaluation process.



**Table 1**  
*Characteristics of the deaf children and adolescents with and without implants*

	Deaf with implants <i>n</i> = 20	Deaf without implants <i>n</i> = 24	<i>P</i>
<b>Parents questionnaire:</b>			
Etiology of hearing loss <i>n</i> (%)			0.325
Genetic disorders	6 (30)	8 (33)	
Premature birth	0	1 (4)	
Meningitis	3 (15)	0	
Rubella	1 (5)	2 (8)	
Toxoplasmosis	1 (5)	0	
Unknown	9 (45)	13 (54)	
Diagnosis age (months) <i>median (min, max)</i>	21 (6, 36)	24 (0, 48)	0.866
Sign language use <i>n</i> (%)			
Participants	19 (95)	24 (100)	0.455
At least one parent	5 (25)	6 (25)	0.540
<b>Teachers questionnaire:</b>			
School reference <sup>a</sup> <i>n</i> (%)	11 (55)	10 (42)	0.378
Was enrolled in preschool <i>n</i> (%)	18 (90)	22 (92)	1.000
Had an early intervention <i>n</i> (%)	8 (40)	8 (33)	0.647
Delay in enrolment <i>n</i> (%)	1 (5)	3 (12)	0.614
Special conditions of matriculation <i>n</i> (%)	18 (95)	19 (83)	0.363
Special assessment conditions <i>n</i> (%)	15 (79)	22 (96)	0.153

<sup>a</sup>A network of reference schools for bilingual education of deaf students was established in 2008 to define the requirements needed to provide quality education for these students. The students in these schools benefit from teachers with specialized training in deafness and competence in sign language, deaf sign language teachers, sign language interpreters and speech therapists.

*P* < 0.05 is considered significant

We found significant differences in the median percentage of school years repeated among the deaf implanted children, deaf children without implants and the normal-hearing children ( $p = 0.039$ ). The median percentages were 0% (range, 0% to 20%), 0% (0% to 40%), and 11% (0% to 50%) in the normal-hearing, deaf implanted, and deaf non-implanted groups, respectively (see Figure 1). With respect to the median percentage of repeated school years, a significant difference was found between the normal-hearing and non-implanted deaf participants ( $p = 0.048$ ), but no significant difference was found between the implanted deaf

participants and those with normal-hearing ( $p = 0.675$ ) or the non-implanted deaf participants ( $p = 0.423$ ).

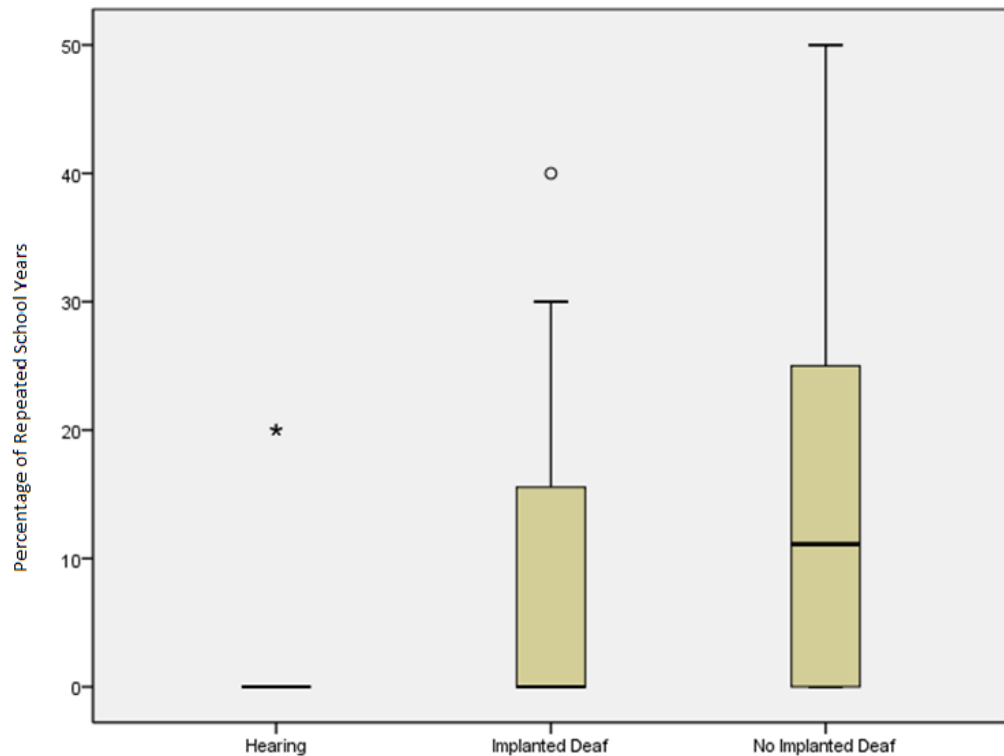


Figure 1. Median, interquartile range, minimum and maximum percentage of repeated school years per group (hearing, implanted deaf and no implanted deaf groups)

Table 2 shows that among the 3 groups, there was no significant difference in the frequency with which the guardian contacted the school or was concerned with the students' progress as reported by the teachers. In contrast, teachers reported that guardians of non-implanted deaf students helped students with school work less often than guardians of non-hearing impaired or deaf implanted students.

**Table 2***Family Participation in the School Life of the Students as Characterized by the Teachers*

Describe family participation in the school life of the student:	Total	Normal hearing	Deaf with Implants	Deaf without Implants	<i>p</i>
<hr/>					
The guardian contacts the school <i>n</i> (%)					0.636
Always/Almost Always	39 (70)	11 (79)	12 (63)	16 (70)	
Sometimes/Rarely/Never	17 (30)	3 (21)	7 (37)	7(30)	
<hr/>					
The guardian is concerned with the student's progress <i>n</i> (%)					0.630
Always/Almost Always	42 (75)	12 (86)	14 (74)	16 (70)	
Sometimes/Rarely/Never	14 (25)	2 (14)	5 (26)	7 (30)	
<hr/>					
The guardian helps the student with school work <i>n</i> (%)					0.023*
Always/Almost Always	24 (43)	9 (64)	10 (53)	5 (22)	
Sometimes/Rarely/Never	32 (57)	5 (36)	9 (47)	18 (78)	

\**p* < .05.**Discussion**

The finding that the median percentages of repeated school years of the normal-hearing, cochlear-implanted deaf students were similar and lower than that of deaf students without implants suggest that cochlear implants reduce the number of school failures, although the difference in between the deaf with implants and deaf without implants was not statistically significant

The group of implanted deaf students in this study did not appear to be biased because of the studied characteristics, the only statistically significant difference between the selected participants and the deaf implanted Portuguese population was their district of residence; no significant difference in sex, age, or place of cochlear implantation was found.

We believe that the district of residence is not a factor that biases the data from our sample. Although 11 cases were lost after the participants were age- and sex-matched, this did not bias our results because the groups remained comparable in sex, age, and socio-demographic status.

There were no significant differences between the non-implanted and implanted deaf study participants regarding enrolment adjustments or adjustments in the evaluation process. Both groups benefited from these special measures that aim to promote access, educational success, and equal opportunities.

Failure usually results from a combination of factors and can have lifelong consequences. Byrd stated that health conditions can impair academic performance, and one in five children who repeat a grade in school has some identifiable disability [1].

This study is consistent with several recent studies. Venail, Vieu, Artieres, Mondain, and Uziel concluded that children with cochlear implants were more likely to fail early grades in school but ultimately achieve educational and employment levels similar to their normal-hearing peers [10]. They submit that in order to minimize these delays and improve academic success in mainstream education, early oral education and cochlear implantation are important. Other studies have indicated that the educational level of young people with cochlear implants does not differ from that of the normal-hearing population [11]. Another study involving 41 participants with cochlear implants found that these individuals reached high levels of educational achievement and reported very high levels of satisfaction with life, comparable to those of adults with normal hearing [12].

Deaf students without cochlear implants appear to fail more than deaf students with cochlear implants. The deficit of educational support services received by these students is a concern because it creates an additional challenge for academic performance. Experience shows that worldwide, the non-implanted deaf are largely excluded from tertiary education [13]. Lang stated that teachers need to be better prepared to teach deaf students, providing these students with quality elementary and secondary educational opportunities so that they have equal access to higher education [14].

Once science demonstrates that the learning capabilities of an individual are not determined at birth but rather are the result of life history, experience, and the wealth of stimuli offered by the environment, new perspectives and duties emerge. Thus, it is no longer only a question of equal access to school but one of equal knowledge (i.e., the necessary opportunities as well as the means should be given to all so that learning is possible for all).

If we make education equal as specified by the World Health Organization, then everyone should have an equal opportunity to reach their full educational potential, and more pragmatically, no one can be disadvantaged in achieving this potential [15]. Thus, equality in education advocates not only the elimination of differences in education so that everyone has the same level and quality of education but also the reduction or elimination of what results from factors considered unfair and avoidable. That is, the educational system will be more equitable as the disparities between the strongest and the weakest and between the advantaged and disadvantaged become smaller. Therefore, we believe that schools and society in general must tailor resources in a way that ensures that the right conditions exist to allow deaf children to develop personalities and skills. Unequal results are inevitable, but they are acceptable if these children have been afforded learning conditions of equivalent quality as their normal-hearing counter-parts. Thus, the equality of opportunity reflects the need to ensure the normal performance, not necessarily the equal performance, of each individual. Every individual must have the necessary means to make a choice. Equality comprises, in this way, the concept of individual self-realization.

Allowing deaf people to become part of the community is only an initial step because being part of the community means being part of the structure and playing a social role. The real challenge is for deaf people to perform social functions that are valid and valued.

Moreover, cochlear implantation appears to favor the perception of a good quality of life in deaf children and adolescent compared with deaf peers without cochlear implant [16].

This finding reflects the satisfaction of the children and adolescents with their own competence and academic performance.

We were also able to investigate the effect of family participation on school life, although are evaluated in an indirect way through the perspective of the teachers. The teachers believed that the parents of normal-hearing students seemed to be more attentive to their child's academic performance than the parents of deaf children. This might mean that the parents of the deaf students, in particular, the parents of the deaf students without implants, don't realize the importance of their role in helping their children academically. This may be due to a lack of competence concerning sign language as well as a distrust of their capacities to help. Here, the role of technicians and teachers may be relevant. Several authors have observed that schools are in the best position to take the initiative of approaching the family and community [17, 18]. When parents are aware of what their children are learning, they are more likely to help or become involved in their child's learning activities at home when requested by teachers to do so.

We also found that only 25% of the deaf students with and without cochlear implants had at least one parent able to communicate in sign language (25%). This effectively reduces or limits communication between these parents and their children, especially if this is the only method of communication.

Although there is no consensus in the literature on the subject, Lyness, Woll, Campbell, and Cardin found no convincing evidence that the use of sign language was detrimental to the success of the cochlear implant [19]. On the contrary, the success of the cochlear implant seems to depend on audiovisual integration skills. Early placement of a cochlear implant is an amazing contributor to the acquisition of functional hearing for congenitally deaf children. However, language skills and cognitive development should not be overlooked when considering the effectiveness of a cochlear implant [19]. In this study, 95% of the implanted deaf used both sign language and speech to communicate; 5% used speech only.

Horacek, Ramey, Campbell, Hoffmann, and Fletcher demonstrated that educational intervention reduced the incidence of grade failure most successfully (15% reduction) when delivered both as preschool and school-age programs, and that achievement test scores in reading and mathematics showed a parallel beneficial effect from intervention [20]. These data support the use of early intervention programs that target high-risk children as a mean of reducing their rate of school failure.

Undoubtedly, one of the current challenges of the educational community is the ability to facilitate successful learning in all students, regardless of their socioeconomic status, cultural or family situation, personality characteristics, abilities, or any type of deficit. In this sense, every child or young person requires a proper analysis of their situation. Attention to individual differences requires the delivery of a personalized education to each student. Thus, it is the responsibility of the education system to fit into reality or rather to put into practice what is laid out in the various legal documents focused on the matter.

Thus, in a general sense, we can say that to achieve educational success, particularly of a deaf child, we should take into account from an early age the characteristics and particular needs of each student, realizing that the needs of an implanted deaf child will be different from those of a normal-hearing child or a deaf child without implants. On the other hand, the age of deafness onset, the time lag between diagnosis and initiating the rehabilitation process, and the home environment of a child are paramount in a child's functional recovery. Thus, it is critical that deafness screening be promoted and conducted in an equitable manner on all newborns with the aim of identifying hearing loss so that rehabilitation can proceed in global and multidisciplinary terms as soon as possible.

It is essential to involve parents in the education and rehabilitation of their deaf children as early as possible so they understand first, that there are many ways to communicate with their baby beyond oral language and second, that neither dismay nor overprotection serve to encourage the full development of a deaf child. Indeed, early intervention must be part of this dynamic and should be reviewed in the overall context of education and health, aiming for a harmonious, full, and complete development of the deaf child.

Thus, the responsibility of parents, health professionals, teachers, and society as a whole should be proportional to their power, expressing a duty that is never merely individual but rather requires a broad political organization that follows and enforces it. Based on these results and the results of other more in-depth studies, in the future, it will be possible to identify with greater accuracy and precision the specific characteristics and factors influencing grade retention so that intervention programs can be tailored to the needs of deaf children and everyone can have an equal opportunity to fully achieve their potential within the same time period.

## References

1. BYRD R. S. (2005), "School failure: Assessment, intervention, and prevention in primary pediatric care" in *Pediatrics in Review*, 26(7), 233-243.
2. KAMAL M, BENER A. (2009), "Factors contributing to school failure among school children in very fast developing Arabian society" in *Oman Medical Journal*, 24(3), 212-217.
3. PEIXOTO MC, SPRATLEY J, OLIVEIRA G, MARTINS J, BASTOS J, RIBEIRO C (2013), "Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results" in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 77: 462-468.
4. ARCHBOLD M, NIKOLOPOULOS P, LUTMAN E, O'DONOGHUE M. (2002), "The educational settings of profoundly deaf children with cochlear implants compared with age-matched peers with hearing aids: Implications for management" in *International Journal of Audiology*, 41(3), 157-161.
5. CLARK G (2003), *Cochlear implants: Fundamentals and applications*. New York, NY: Springer Verlag.
6. CHUTE M, NEVINS E (2006), *School professionals working with children with cochlear implants*. San Diego, CA: Plural Publishing.
7. NEVINS E, CHUTE, M (1995), "Success of children with cochlear implants in mainstream educational settings" in *The Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 104(Suppl. 166), 100-102.
8. MUKARI Z, LING N, GHANI A (2007), "Educational performance of pediatric cochlear implant recipients in mainstream classes" in *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71(2), 231-240.
9. NUNES R (2006), "Deafness, genetics and dysgenics" in *Medicine, Health Care, and Philosophy*, 9(1), 25-31.
10. VENAIL F, VIEU A, ARTIERES F, MONDAI M, UZIEL, A (2010), "Educational and employment achievements in prelingually deaf children who receive cochlear implants" in *Archives of Otolaryngology - Head & Neck Surgery*, 136(4), 366-372.
11. HUBER M., WOLFGANG H, KLAUS A (2008), Education and training of young people who grew up with cochlear implants in *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 72(9), 1393-1403.



12. SPENCER J, TOMBLIN B, GANTZ J (2012), "Growing up with a cochlear implant: Education, vocation, and affiliation" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 17(4), 483-498.
13. RUBEN J (2000), "Redefining the survival of the fittest: Communication disorders in the 21st century" in *Laryngoscope*, 110(2, Pt. 1), 241-245.
14. LANG G (2002), "Higher education for deaf students: Research priorities in the new millennium" in *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 7(4), 267-280.
15. WHITEHEAD M (1985), *The concepts and principles of equity and health*. Copenhagen: Programme on Health Policies and Planning of the World Health Organization Regional Office for Europe.  
[http://salud.ciee.flacso.org.ar/flacso/optativas/equity\\_and\\_health.pdf](http://salud.ciee.flacso.org.ar/flacso/optativas/equity_and_health.pdf)
16. DUARTE I, SANTOS C, REGO G, NUNES R (2014), "Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports" in *Acta Oto-Laryngologica*, 134(9), 881-889.
17. HARRY B (1992), "An ethnographic study of cross-cultural communication with Puerto Rican-American families in the special education system" in *American Educational Research Journal*, 29(3), 471-494.
18. SHEN S, PANG I, TSOI S, YIP P, YUNG K (1994), *Home-school co-operation research report*. Hong Kong: Education Department, Committee on Home-School Cooperation.
19. LYNESS R, WOLL B, CAMPBELL R, Cardin V (2013), "How does visual language affect crossmodal plasticity and cochlear implant success?" in *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37(10, Pt. 2), 2621-2630.
20. HORACEK J, RAMEY T, CAMPBELL A, HOFFMANN P, FLETCHER H. (1987), "Predicting school failure and assessing early intervention with high-risk children" in *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 26(5), 758-763.

## **2.3 Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents**

### **Abstract**

**Objectives:** compare the number of implants performed in the last 12 years for children and adolescents up to 18 years in different regions of mainland Portugal. Study the trend of total implants over the years as well as the percentage held in early ages. Verify to what extent this practice is in line with the values of fairness and justice that underpin European health systems.

**Methods:** A retrospective study of cochlear implantation was conducted using a hospital data base containing all the episodes with cochlear implant procedures in public hospitals that occurred in Portugal between 2000 and 2012. An analysis by age, year and region of the implants were performed.

**Results:** The Northern and Central regions, the nearest big center specializing in cochlear implants in Portugal, are those with the largest number of implants: 2.0 and 2.4 per 10.000 children respectively. The regions of Alentejo and Algarve, which are more rural and remote regions of the center, record the smallest number of implants, 1.1 and 1.5 per 10.000 children, respectively. Over the years there seems to be an increase of implants implemented in children under 18, most notably from a significant reduction in 2011 and 2012. However, an increase in children implanted before 24 months has been observed from the same zero children at this age in the early years studied to 0.46 per 10.000 inhabitants in 2012.

**Conclusions:** The right to adequate health care must be in accordance with the full respect of fundamental human rights. Economic, social and educational conditions must also be guaranteed in this process of auditory rehabilitation. Societies must develop a system of ethical health priorities, so that even in situations of financial crisis the most disadvantaged sectors are not the most penalized ones by the inevitable economic constraints that are implemented.

## Introduction

Childhood deafness represents an important social and public health problem. Indeed, epidemiological studies conducted throughout the western world have proven that there is a child with profound deafness for every 1000 births [1, 2]. Hearing loss in this age can have various causes, such as prematurity, intrauterine infections, and hereditary or genetic factors. It should be noted that, contrary to what occurs in other areas of medicine, the incidence of neonatal hearing loss has not diminished in the last few decades, as major causal factors are random (genetic causes) or tend to increase with the evolution of medicine (prematurity). Even more, to be effective, a screening program of a deaf child should be made in the first weeks of life. The Joint Committee on Infant Hearing recommended universal newborn hearing screening prior to hospital discharge for all infants [3]. The goal of early hearing detection and intervention is to maximize linguistic competence for deaf or hard of hearing children. Measures of rehabilitation show superiority when intervention is initiated early. Without adequate intervention to learn a language, these children will fall behind their hearing peers in communication, cognition, reading, and social-emotional development.

Some studies find advantages to neonatal deafness universal screening, such as a faster progression to the rehabilitation process [4,5]. This was the case in a study that used children born in Colorado, in hospitals where universal screening of neonatal deafness was conducted. These hospitals were compared with those that did not perform the screening, and it was found that children with deafness in the screening group were 80% more likely to have language development within the normal range than children with deafness born in hospitals without screening. Similarly, the vocabulary and the ability to speak were significantly different; that is, children who were subjected to neonatal screening had a wider vocabulary [4].

In 2011, in mainland Portugal there were 6087 persons with hearing disabilities between 0 and 19 years old [6]; therefore, there were about 30 persons with hearing impairments per 10,000 inhabitants aged between 0 and 19 years old. The incidence of bilateral hearing loss in unborn children is estimated to be one per one thousand births, and 50 percent of these cases are hereditary [7]. From the medical point of view deafness is always a disease and should be treated as such. One of the most developed treatment methods to overcome profound deafness in childhood is the technology of cochlear implantation. The cochlear implant is the most important progress in the treatment of

prelingually deaf children, especially if it is performed during their early years [8, 9]. Over the past several decades, implant technology has dramatically developed and has resulted in significant advances in speech and language development in this population. For some children this surgical technique offers a relatively new and promising way to improve or even acquire a more effective communication. For decades scientists have worked on different models of cochlear implants – an electronic device designed to compensate for missing hair cells or disturbances in the inner ear. Inner ear disturbances targeted by cochlear implants are severe to profound. This is an effective method but implies the existence of technological resources and materials for its application. It should be stated that more moderate levels of inner ear disturbances are usually not rehabilitated with cochlear implantation. Each level brings different challenges and the need for different treatment and technology options.

The Food and Drug Administration (FDA) approved cochlear implantation in adults in 1984 and in children in 1986. The multi-channel cochlear implant was approved by FDA in children with two years of age and commercialized in the United States in 1990. At present guidelines for the cochlear device recommend cochlear implantation in persons aged 2 years and older with severe deafness (70-90db), and in children 12-23 months of age with profound deafness (90 +db) [10, 11].

Presently, in some countries the implementation is performed even before this age, since early implantation offers greater potential regarding minimizing the effects of auditory deprivation, and since electrical stimulation promoted by the device gives access to information that is necessary to stimulate the auditory system during the critical period for the acquisition of speech and language [12]. Recent studies have shown that the placement of cochlear implant before one year of age, compared to implantation in children after this age, allows them to develop more effectively the perceptible level of hearing in its whole; namely, it appears provide considerable benefits in terms of receptive and expressive language [13, 14]. A number of investigators have demonstrated significant improvements in speech production following cochlear implantation. For example Tye-Murray et al. assessed whether children acquired intelligible speech following prolonged cochlear-implant experience and examined their speech error patterns, examined how age at implantation influences speech acquisition, and assessed how speech production and speech perception skills relate. The authors demonstrated that children who receive a cochlear implant before the age of 5 years appear to show greater benefit in their speech production skills than children who are older, at least after a minimum of 2 years of use [15]. Because it is still a controversial issue more scientific

evidence is needed to corroborate the findings that long-term outcomes are better if implantation is performed before 12 months of age.

However, the economic and financial crisis that has developed in the last few years worldwide, with a particular incidence in Europe, profoundly affected Portugal in 2011. The country was forced to implement a harsh program of adjustment of its public finances, which had a profound and lasting impact on the social functions of the State, but also in the business economy and the daily lives of citizens.

The aim of this study is to assess the developmental trend over the last few years of the total of cochlear implants performed in children and adolescents in the different regions of mainland Portugal. A secondary objective is to determine the percentage of cochlear implants performed in early ages and to verify to what extent this practice is in line with the values of fairness and justice that underpin European health systems.

## **Methods**

### ***Study Design***

A retrospective study of cochlear implantation was conducted using a hospital database containing all the episodes with cochlear implant procedures in public hospitals which occurred in Portugal between 2000 and 2012.

### ***Setting***

The data used in this analysis was provided by the Central Administration of the Health System (ACSS) and includes hospital episodes with cochlear implant procedures (codes ICD-9-CM 20.96-98) with hospital discharge between the years 2000 and 2012 in Portuguese public hospitals.

The residence of the patients was grouped into five statistical regions, considering the Portuguese Territorial Units for Statistics, level II (NUTS II), namely "North", "Center", "Lisbon", "Alentejo" and "Algarve" (Mainland Portugal), according to Regulation (CE) No 1059/2003 of the European Parliament and of the Council of 26 May 2003 [16]. In the analysis performed, the episodes relating to patients with addresses outside mainland Portugal were excluded (19 patients aged up to 18 years old). Also the episodes with patients with 18 or more years of age were excluded from this analysis. The age, in months, was calculated considering the date of admission and date of birth of the patient. Population data was obtained from the National Institute of Statistics website ([www.ine.pt](http://www.ine.pt)), in particular through the indicator "Resident

population (Long series, start 1991 - No.) by Place of residence (NUTS - 2002), Sex and Age; Annual”.

### ***Participants***

The sample is composed of all deaf children and adolescents (under 18 years old) who were implanted in Portuguese public hospitals between 2000 and 2012.

### ***Statistical Analysis***

A descriptive analysis was performed for cochlear implants hospitalizations by age, year and region of implant. To compare the proportion of children aged less than 24 months, between 24 and 36 months and over 36 months in different years, we used the Fisher exact test for a significance level of 0.05.

### ***Ethical Considerations***

According to Portuguese policy the study required review by an ethics committee that gave its formal approval. All the procedures followed where in accordance with the Helsinki Declaration of the World Medical Association.

### ***Results***

Between 2000 and 2012, 371 deaf children and adolescents were implanted in public hospitals in Portugal. Regardless of the area of residence, the vast majority of implants were performed in the central zone where the major hospital that specializes in this type of implantation is located (Table 1).

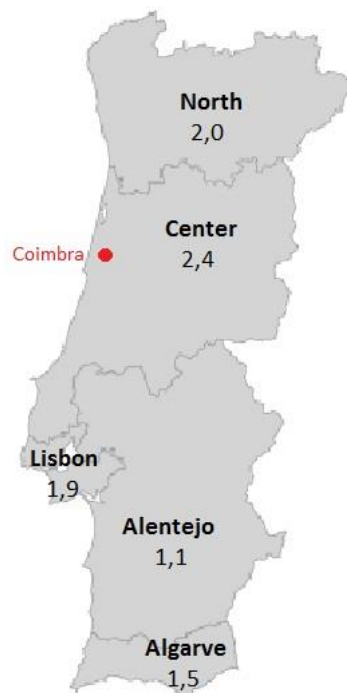
**Table I:** Number of cochlear implants per zone where they were implanted and by area of residence

Location of the hospital center where they were implanted:	Area of Residence					Total
	North	Center	Lisbon	Alentejo	Algarve	
Center	145	94	53	11	9	311
Lisbon	0	7	44	3	3	57
North	3	0	0	0	0	3

The North and Center regions, which are closer to the big specialized center for cochlear implants in Portugal, exhibited the largest number of implants per 10,000 children. The regions of Alentejo and Algarve, which are more rural and distant from the center, exhibited the lowest number of implants per 10,000 children (see Table 2 and Image 1).

**Table 2:** Number of episodes with cochlear implants before the age of 18, before 36 months and before 24 months, by region

NUTS II	Average number of children between 2000-12	No. of episodes with implant	No. of implants per 10,000 children
<b>Less than 18 years old :</b>			
North	738.328	147	2.0
Center	415.431	101	2.4
Lisbon	514.476	97	1.9
Alentejo	128.772	14	1.1
Algarve	79.203	12	1.5
<b>Less than 36 months:</b>			
North	110.591	81	7.3
Center	63.056	53	8.4
Lisbon	93.284	39	4.2
Alentejo	20.061	9	4.5
Algarve	13.732	4	2.9
<b>Less than 24 months:</b>			
North	73.018	24	3.3
Center	41.704	13	3.1
Lisbon	62.623	13	2.1
Alentejo	13.297	2	1.5
Algarve	9.195	1	1.1



**Image I:** The number of implants in children and adolescents (under 18 years) per 10,000 inhabitants per area of the country. The city of Coimbra is also shown where the largest Portuguese Specialized center in cochlear implants resides.

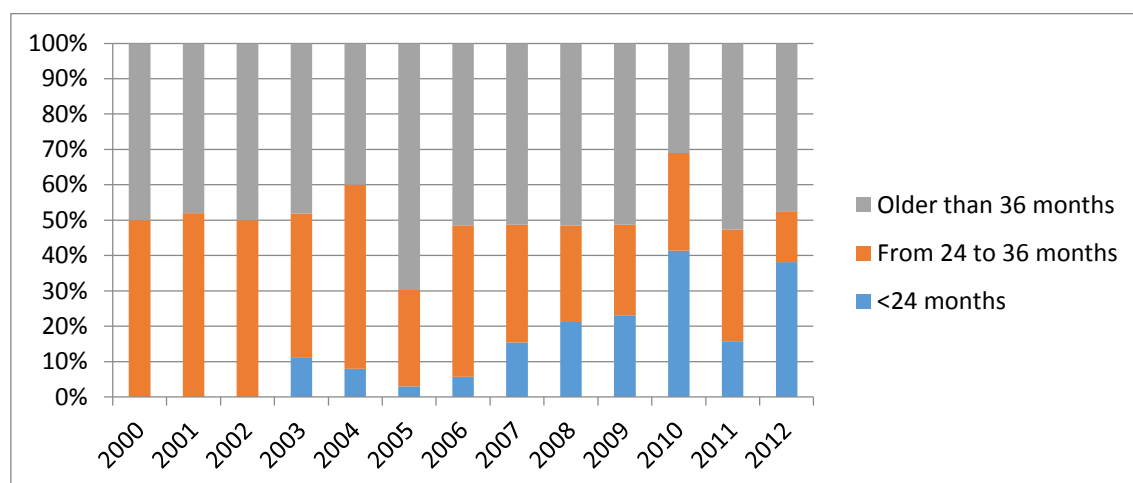
Over the years the number of implanted children before 24 months has increased, especially from 2007 to 2010. Although in 2011 there has been a decrease of 0.64 to 0.16 implanted per 10.000 inhabitants (Table 3).



**Table 3:** Number of cochlear implants before 18 years of age, before 36 months and before 24 months per 10.000 children, over years.

Year of implant:	Number of implanted per 10000 children		
	Before 24 months	Before 36 months	Before 18 years
2000	0.00	0.44	0.14
2001	0.00	0.41	0.13
2002	0.00	0.28	0.09
2003	0.14	0.44	0.14
2004	0.10	0.48	0.13
2005	0.05	0.32	0.17
2006	0.10	0.56	0.19
2007	0.31	0.64	0.21
2008	0.36	0.55	0.18
2009	0.47	0.66	0.21
2010	0.64	0.71	0.16
2011	0.16	0.33	0.11
2012	0.46	0.41	0.12

There are significant differences between the year in which the implant was performed and the proportion of children under 24 months, between 24 and 36 months and over 36 months ( $P < 0.001$ ). There was an increase over the years in the percentage of implanted children before 24 months of age (Graphic 1).

**Graphic 1:** Percentage of children (under 18 years old) implanted before 24 months, between 24 and 36 months and after 36 months.

## Discussion

Cochlear implants have provided, over recent times, increasingly effective results and have surpassed the expectations of most professionals and those who doubted its effectiveness, namely in prelingual deaf children. Many factors, such as progress and development of hardware (implant design) and software (new strategies for encoding and stimulation modes), refined surgical techniques, greater experience in programming and rehabilitation and, inevitably, early diagnosis, have contributed to providing better and proven results [17].

There are multiple factors to consider before definitively proceeding with the implantation. Most authors state that the study of the preoperative level of hearing and evaluation of psychosocial conditions, which enables the continued use of this aid, are essential factors for the success of an implantation program [18, 19]. A fundamental component of the candidacy determination is an accurate assessment of baseline status that begins by characterizing residual, functional hearing and response to amplification. To date, the most consistent finding is that patients with greater degrees of residual hearing preoperatively perform at higher levels with cochlear implants. In children, this situation seems even more complex because of greater difficulty and reduced reliability of audiologic testing in very young children. However, some studies have accumulated support about the superiority of patients' implantation of increasingly younger ages and in patients with higher degrees of residual hearing [20, 21]."

Thus, patients are selected for the introduction of the cochlear implant based on clinical, audiological, psychological and social criteria. The factors of success of an auditory rehabilitation program are associated not only to the intrinsic and to their cognitive potential or the number of residual cells at the level of the hearing system, but mainly to the social, educational and familial underlying conditions. The placement of a cochlear implant is only the first step of the entire hearing rehabilitation program, so its malfunction can be disastrous on a personal and familial level.

As such, the family and the child in the process of informed consent should be informed about the whole global process of rehabilitation, since this global rehabilitation is associated with a large personal, family and material effort. During the process of informed consent the complications that may arise from the implantation should be explicit [7]. Not only the technical complications inherent to surgery, but also the complications associated with the global failure of the adaptation and rehabilitation program of the child to the cochlear implant,

should be clearly communicated to the legal representatives [22]. Thus, the consent process should be in accordance with the formal principle of respect for personal autonomy, and also in accordance with the substantive principle of non-maleficence.

There are multiple studies and reports at the international level that emphasize the importance of universal neonatal hearing screening. In May 1998 the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening advised the universal neonatal hearing screening in all unborn. This screening should include a diagnosis as well as the respective intervention. It is expected that these screening programs identify approximately 80% of the cases and can effectively present around 2-3% false positives in well-conducted programs. That declaration also states that the universal neonatal hearing screening is more efficient, and that the cost is considerably lower when compared with the screening performed at seven and nine months of age, by the behavioral assessment [23]. In Portugal there is not an effective program of universal neonatal hearing screening in all hospitals, which may lead to a late early intervention in respect to other European countries. Prior to the universal neonatal hearing screening in some North American states, the average age of diagnosis of profound bilateral hearing loss was close to three years of age [24]. Today it is widely accepted that simple medical observation and suspicion of the parents are not sufficient for its identification in the first year of life. This has, as consequence, a late diagnosis and intervention for the affected individuals.

Indeed, universal newborn hearing screening has led to increased identification of infants with hearing loss worldwide. This increase in early diagnosis has led to greater opportunities for early intervention. There is now abundant evidence that early implantation in children is advantageous. From a medical perspective deafness is always the result of an alteration of the auditory system with well characterized histological and cytological changes. As mentioned previously, congenital deafness occurs in about 1/1000 births and 50% of cases are hereditary. There are at least 30 genes responsible for nonsyndromic recessive deafness, that is, for deafness that is not associated with other clinical signs or symptoms. In summary, profound deafness in childhood is regarded by medical science as a disease and should be treated accordingly.

In this context, and given the disability and resulting incapacity, there is no doubt that the universal neonatal hearing screening should be considered a priority in health policy in any civilized country. It should be noted that the universal neonatal hearing screening with otoacoustic emissions is already common practice in many countries. This is a simple method that has no risk to the child and that does not need the child's active collaboration. When

performed in the first days after birth (preferably before leaving the maternity hospital), the method is associated with a low rate of false positives and false negatives, being in full compliance with the rules of evidence-based medicine.

International recommendations in this field suggest that a widespread program of universal neonatal hearing screening should be implemented in all countries, given the low cost of otoacoustic emissions and its high sensitivity and specificity [25, 26]. It is important that the early hearing detection and intervention programme is linked to existing health care, social and educational systems [27]. Moreover, a full equity in access to health means that there are mechanisms to effectively refer these patients to the public health system and to the education system. Remember that the goal of a screening program is to detect, not only but mostly, positive cases and to integrate and rehabilitate the family and a disabled child.

Given the scarcity of available resources, the application of the principle of justice to health care implies that there should be a fair definition of priorities in their provision [28]. We believe that the supported cost by completion of screening and cochlear implantation will certainly be less than the costs of the treatments that will have to be made in the event of late-detected deafness and if the rehabilitation does not happen within the appropriate time. In the United States the cost of lifetime treatment for a child with congenital deafness has been estimated at around \$1 million USD. This cost is due to the need for special education, social services and support as well as the decrease in productivity of deaf adults [29].

Both the costs of a universal neonatal hearing screening and the costs of cochlear implantation are undeniable and must necessarily be evaluated in economic terms. Therefore a thorough cost-benefit analysis should be made, implying that the overall costs arising from the investment in the implementation of universal screening and subsequent rehabilitation should be compared against the global social and educational costs of a deaf child throughout his her life span.

Indeed, the true value of early identification and rehabilitation for the individual and for society will be clearly elucidated in the future as we learn more about the benefits of early identification and rehabilitation and how it relates to educational achievement, with social integration and employment the lifetime of the individual.

The results of this study reveal that Portugal holds few cochlear implants compared to the estimated needs of the population when compared, for example, with Italy (Portugal - 0.62 CI /100.000 inhabitants in 2011, Italy -1.2 CI /100.000 inhabitants in 2011). This may be due to several factors: Firstly, the fact that Portugal has not yet defined the universal neonatal hearing screening as a priority in health which leads to a delayed early detection, and

therefore less eligible candidates, for effective implantation. In fact, the number of implants has not increased much before the age of 18. However, it appears that patients who were implanted did it at an increasingly early age, which meets the main existing guidelines on this matter.

Moreover, the data of this investigation confirm the huge geographical inequity that exists in Portugal in terms of auditory rehabilitation. Indeed the factor "proximity of residence to the center of reference" is crucial for access to this technology. In Tables 1 and 2 we can verify the importance of geographical location in accessing cochlear implantation. That is, it is important to understand the particular reasons from within the perspective of integration of health care that cause this situation and to identify the solutions that are needed to overcome this problem, which undermines the principle of equity in access to health care. Indeed, the Portuguese health system is a decentralized system; this is immediately evident because there are specialized centers for cochlear implants in the three major regions of the country (Lisbon, Coimbra and Oporto) but only one (Coimbra) performs cochlear implantation at a regular basis. Given the specificity and epidemiology of cochlear implantation it would be worth creating a centralized national system in order to guarantee all citizens equal access to this technology, regardless of the national region where the patient lives.

In a truly just society anyone, particularly a child, should have the right to an open future. That is, the parents (or legal guardians) must do everything in their power so that the deaf child may fully exercise their autonomy in the future. This new class of fundamental rights requires a high ethical commitment from parents, and when they are not able to provide the child with the conditions for full development of their personality by themselves it is the responsibility of society to do it.

The universal neonatal hearing screening should then be generalized since this is a simple and effective method that is in principle devoid of unwanted side effects and exhibits a sufficiently low unitary cost to be included in perinatal care. In the process of obtaining informed, free and clear consent parents should be informed of the scope and scale of this screening program and especially the benefits of early detection of profound deafness. It is in this sense that the principle of equal opportunities holds that to treat all people equally and to provide genuine equal opportunities, society must pay more attention to those who are born with less means and in disadvantaged social positions.

Making people with hearing loss part of the community is only a first step, because being part of the community means collaborating in its structure and playing a social role.

Thus, the real challenge to reach is that people with special educational needs in general, and the deaf children in particular, perform social functions that are valid and valued.

It is in this clinical and social context that we should assess the evolution of auditory rehabilitation in Portugal against the economic crisis and financial adjustment program (2011-2014). Indeed, Portugal has a reference center where cochlear implants have been performed since 1985. It is located in the center of Portugal (Coimbra), although cochlear implants are also performed in the North (Oporto) and in the South (Lisbon). In the administrative areas of Algarve and Alentejo there are no public hospitals where cochlear implants are performed. In Portugal, there are no studies that indicate the number of implants performed.

Most contemporary ethical theories claim for the existence of fundamental human rights, independent of any type of physical constitution, genotype and consequently any physical characteristic of the human species. Well, if a human is much more than a physical constitution, we cannot enhance the genetic determinism at the expense of educational aspects and environmental acculturation, because this would be a reductive vision of the human person and, more than that, would be in contradiction with the Universal Declaration of Human Rights which emphasizes the principle that all people are born free and equal in dignity and rights [30].

There is no doubt today that the only major difference between deaf people and people who listen lies in the organ of hearing. No difference was found between deaf and hearing people with regard to their cognitive abilities [31]. However, deaf people may not develop processes that will enable a good communication with hearing people and this is the main reason why the deaf have developed their own means of communication adapted to their characteristics, which allow them to reduce or even overcome the limitations inherent with the lack of hearing. Sign language, like spoken language, consists of a small set of elements that, in a figurative way, could correspond to the vowels and consonants arranged according to certain rules: hand gestures, its location in proximity to the body, its orientation and their movements. Today it is recognized as a language equivalent to any other [32]. Whichever method of communication chosen by the parents it is essential to guarantee the child's right to an open future.

Families who opt for the Deaf cultural model have a long journey ahead as a whole change in family dynamics is needed, namely at the level of communication, since the use of signs by parents and siblings of deaf children, the earliest possible, can facilitate family communication and promote integration of the deaf child. This choice also imposes costs for family and society throughout all the life of the subject. Like all

children the deaf child has a right to education guaranteeing therefore a true equality of opportunity to academic achievement. For the fulfillment of this right it is fundamental to attend to the special needs of each child in order to provide the best biopsychosocial development possible. Then the school must provide the deaf child the opportunity to access to sign language interpreters, speech therapists, psychologists, among others. Nevertheless, from a strict economic perspective, evidence-based studies are needed that compare the overall costs arising from the choice of the clinical-therapeutical model or by cultural model. Therefore a thorough cost-benefit analysis should be made, implying that the overall costs arising from the investment in the implementation of universal screening and subsequent rehabilitation should be compared against the global social and educational costs of a deaf child throughout his/her life span.

Indeed, the true value of early identification and rehabilitation for the individual and for society will be clearly elucidated in the future as we learn more about the benefits of early identification and rehabilitation and how it relates to educational achievement; and also with social integration and employment along the lifetime of the individual.

The right to diversity and specifically to cultural diversity should be in accordance with the overall respect for fundamental human rights. Human beings, their dignity and their fundamental rights should be respected as something supreme. Thus, taking into account the different levels of disability, society should provide the necessary resources so that the right to an open future is fulfilled, that is, that the interpersonal differences may be eliminated or at least reduced. In 1980 Joel Feinberg suggested the existence of “rights-in-trust”, rights which are related to the defense of individual interests by legitimate legal representatives when the individual, depending on their level of cognitive development, cannot exercise them in fact. Therefore, these rights must be protected in the present to be exercised later in life. This kind of right can and should be applied to the deaf child [33].

It is in this context that over the last three decades hearing rehabilitation programs have been introduced for profound deaf children in all developed countries, and Portugal was no exception. However, the effect of the economic and financial crisis has been particularly severe towards the access to these programs. In fact, if it is true that cochlear implantation has increased dramatically between 2006 and 2010 as a result of a substantial public investment in this technology, it is also true that the number of implants decreased in 2011 and 2012. It might be interesting to study if in the periods of economic crisis there is some positive

correlation between the decrease in the number of implants and the number of families who choose the cultural model based on sign language.

The years 2011 and 2012, the last for which there are reliable statistics in Portugal, show that there was a significant decrease in the placement of implants in all age groups (before 24 months, before 36 months and before the age of 18; Table 3).

Indeed, the effect of austerity policies was dramatic in many health care systems, namely in countries with tax-financed systems. This was the case in Portugal and in other European countries. In Spain for instance, the solution to the crisis was health care cuts and an increase in cost sharing for services [34]; in Italy Giulio de Belvisa et al claim that in a period of public funding constraints health authorities should monitor access to care of the most vulnerable groups and specifically target interventions to those who may be disproportionately hit by the crisis [35]. Also, it has been suggested that the health care sector is not protected during periods of austerity and that much of the burden of budget cuts is concentrated in the health care sector, particularly in countries exposed to International Monetary Fund lending agreements [36].

From a strictly economic perspective what is at stake is a comprehensive cost-benefit analysis. This analysis should take into account the direct and indirect economic costs between whether or not cochlear implantation is performed in children who need it. It should also consider the costs of investing in the realization of a universal neonatal hearing screening as well as subsequent cochlear implantation with its resulting benefits. Finally, it should involve an analysis of the overall burden of society by not carrying out those implants.

In summary, while it is true that society has a duty to promote the conditions for which the child has the right to an open future [30], in a financial crisis certain social benefits such as access to an appropriate hearing rehabilitation program are seriously compromised. The deaf child needs hearing rehabilitation to achieve individual freedom. If the family opts for the placement of a cochlear implant this should be considered as being in the best interest of the child. The right to adequate health care must be in accordance with the full respect of fundamental human rights. Economic, social and educational conditions must also be guaranteed in this process of auditory rehabilitation. Also, societies must develop a system of ethical priorities in health care so that even in situations of financial crisis the most disadvantaged sectors are not the most penalized ones by the inevitable economic constraints that are implemented.



## References

1. Early identification of hearing impairment in infants and young children: NIH Consensus Development Conference 1–3 March 1993 (1993), in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 27( 2): 201-202.
2. BURTON S, BLANTON S, CULPEPPER B, WHITE K, PANDYA A, NANCE W, ARNOS K (2006), “Education in the genetics of hearing loss: A survey of early hearing detection and intervention programs” in *Genetics In Medicine* 8 (8):510-517.
3. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing (1995), “Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement” in *Pediatrics* 95(1):152-156.
4. YOSHINAGA-ITANO C (2003), “Early intervention after universal neonatal hearing screening: Impact on outcomes” in *Ment. Retard. Dev. Disabil. Res. Rev.* 9: 252-266.
5. YOSHINAGA-ITANO C, SEDEY AL, COULTER DK, MEHL AL (1998), “Language of early- and later-identified children with hearing loss” in *Pediatrics* 102:1161-1171.
6. Statistics Portugal. Census 2011. [cited 2014 June 19]. Available from: <http://www.ine.pt>
7. NUNES R (2001), “Ethical Dimension of Paediatric Cochlear Implantation” in *Theor Med and Bioeth* 22:337-349.
8. PEIXOTO MC, SPRATLEY J, OLIVEIRA G, MARTINS J, BASTOS J, RIBEIRO C (2013), “Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results” in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 77: 462-468.
9. MAY-MEDERAKE B (2012), “Early intervention and assessment of speech and language development in young children with cochlear implants” in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 76:939-946.
10. BRADHAM TS, SNELL G, HAYNES D (2009), “Current Practices in Pediatric Cochlear Implantation” in *Percept Hear Hear Disord Child* 19:32-42.
11. CLARK JG (1981), “Uses and abuses of hearing loss classification” in *Asha*, 23: 493–500.
12. KILENY PR, ZWOLAN TA, ASHBAUGH C (2001), “The influence of Age at Implantation on performance with a cochlear implant in children” in *Otol Neurotol* 22(1):42-46.
13. LEIGH J, DETTMAN S, DOWELL R, BRIGGS R (2013), “Communication development in children who receive a cochlear implant by 12 months of age” in *Otol Neurotol* 34(3):443-50.
14. VALENCIA DM, RIMELL FL, FRIEDMAN BJ, OBLANDER MR, HELMBRECHT J (2008), Cochlear Implantation in infants less than 12 months of age in *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 72:767-773.

15. TYE-MURRAY N, SPENCER L, WOODWORTH G (1995), "Acquisition of Speech by Children Who Have Prolonged Cochlear Implant Experience" in *J Speech Hear Res.* 38(2):327-337.
16. Official Journal of the European Union (2003), Publishing PhysicsWeb<http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2003:154:0001:0041:PT:PDF> Accessed 14 July 2014c.
17. DUARTE I, SANTOS C, REGO G, NUNES R (2014), "Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports" in *Acta Otolaryngologica.* 134(9):881-889.
18. NIPARKO JK, LINGUA C, CARPENTER RM (2009), *Assessment of Candidacy for Cochlear Implantation. Cochlear Implants Principles & Practices*, John Niparko, 2nd ed., Lippincott Williams & Wilkins, USA.
19. SCHWARTZ S (1996), *Choices in Deafness*. Woodbine House, United States.
20. SAMPAIO AL, ARAUJO MF, OLIVEIRA CA (2011), "New Criteria of Indication and Selection of Patients of Cochlear Implant" in *Int J Otolaryngol.* 2011:573968. Epub 2011 Oct 13.
21. ZWOLAN T, TOMAS E (2009), "Contemporary Protocols for Evaluating Cochlear Implant Candidacy of Children in *Perspectives on Hearing and Hearing Disorders in Children* 19(1):4-13.
22. HYDE M, POWER D (2006), "Some Ethical Dimensions of Cochlear Implantation for Deaf Children and Their Families" in *J. Deaf Stud. Deaf Educ* 11(1):102-111.
23. LUTMAN ME, GRANDORI F (1999), "Screening for Neonatal Hearing Defects European" in *Eur J of Pediatrics* 158:95-96.
24. KEMPER A, DOWNS S (2000), "A Cost-Effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies" in *ArchPediatr Adolesc Med* 154(5):484-488.
25. YOUSEFI J, AJALLOUEYAN M, AMIRSALARI S, HASSANALI M (2013), "The specificity and sensitivity of transient otoacoustic emission in neonatal hearing screening compared with diagnostic test of auditory brain stem response in Tehran hospitals" in *Iran J Pediatr* 23 (2): 199-204.
26. KEZIRIAN E, WHITE K, YUEH B, SULLIVAN S (2001), "Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns" in *Otolaryngol Head Neck Surg* 124:359-367.
27. World Health Organization (2010). Newborn and infant hearing screening – Current Issues and Guiding principles for action -

[http://www.who.int/blindness/publications/Newborn\\_and\\_Infant\\_Hearing\\_Screening\\_Report.pdf](http://www.who.int/blindness/publications/Newborn_and_Infant_Hearing_Screening_Report.pdf) Accessed 10 September 2014c.

28. BEAUCHAMP T, CHILDRESS J (1994), *Principles of Biomedical Ethics*, 4th ed., Oxford University Press, New York.
29. LESTER EB, DAWSON JD, GANTZ BJ, HANSEN MR (2011), "Barriers to the early cochlear implantation of deaf children" in *Otol Neurotol* 32(3):406-12.
30. NUNES R (2006), "Deafness, Genetics and Dysgenics" in *Medicine, Health Care and Philosophy*, (1):25-31.
31. MEADOW K (1984), *Social adjustment of preschool children: deaf and hearing: with or without other handicaps*. Topics in Early Childhood Special Education 3: 27-40.
32. LANE H (1992), *The Mask of Benevolence – Disabling the Deaf Community*. New York: Vintage Books.
33. DAVIS D (1997), *Genetic Dilemmas and the Child's Right to an Open Future*, Hastings Center Report 27:7–15.
34. GENÉ-BADIAA J, GALLOB P, HERNÁNDEZ-QUEVEDO C, GARCÍA-ARMESTOD S (2012), "Spanish health care cuts: Penny wise and pound foolish?" in *Health Policy* 106:23-28.
35. GIULIO DE BELVISA A, FERRÈB F, SPECCHIAA ML, VALERIOA L, FATTOREB G, RICCIARDI W (2012), "The financial crisis in Italy: Implications for the healthcare sector" in *Health Policy* 106:10-16.
36. REEVESA A, MCKEEB M, BASUB S, STUCKLERA D (2014), "The political economy of austerity and healthcare: Cross-national analysis of expenditure changes in 27 European nations 1995-2011" in *Health Policy* 115:1-8.

## Considerações Finais

Apesar das limitações dos nossos estudos, os resultados apresentados nesta dissertação poderão contribuir para a identificação de fatores de risco, para o desenvolvimento de políticas públicas de saúde e educação, bem como para a investigação e reflexão sobre questões éticas suscitadas pela surdez infantil e pela reabilitação e integração da criança surda numa sociedade inclusiva.

Desde logo, o rastreio universal da surdez torna possível uma adequada intervenção minimizando drasticamente os efeitos que a surdez terá na criança, na família e na própria sociedade. Diferentes estudos têm demonstrado que as crianças que são alvo de programas de intervenção precoce antes dos 6 meses de idade desenvolvem melhor a capacidade de aquisição da linguagem do que as crianças que só integram estes programas mais tarde. Efetivamente sendo a criança um ser particularmente vulnerável e não podendo decidir por si, ou seja exercer a sua autonomia, cabe aos seus representantes legais decidir adequadamente após um processo de consentimento onde a equipa médica deverá esclarecer não só os aspetos clínicos mas também os aspetos socioculturais da surdez.

Como referimos anteriormente, ainda não existe no nosso país um programa de rastreio universal de surdez nos recém-nascidos, verificando-se também, quer pelos resultados do nosso estudo<sup>391</sup>, quer através da bibliografia analisada, que o diagnóstico ainda se realiza muito tardiamente. É certo que quando falamos de implantação coclear, os dados indicam que em Portugal as crianças estão a ser implantadas mais cedo, tendo contudo diminuído o número de implantes realizados. Apesar da evidência científica demonstrar claramente a enorme vantagem da implantação coclear bilateral, os dados revelam que muitas crianças são privadas desta técnica por razões estritamente económicas. Assim, esta problemática prende-se com a aplicação efetiva de um programa eficaz de rastreio universal de surdez e, por outro lado, com a possibilidade de acesso às melhores medidas terapêuticas de reabilitação auditiva, com aplicabilidade no sistema público de saúde de acordo com critérios de justiça e equidade no acesso aos bens sociais.

Está demonstrado que o analfabetismo e a pobreza são dois fatores que contribuem para menores padrões de saúde e desenvolvimento social. Conhece-se também o impacto que os baixos níveis de escolarização produzem quer na mortalidade, quer na qualidade de vida das pessoas. A Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos declara que “a

---

<sup>391</sup> Nos estudos 1 e 2 a média de idades de diagnóstico é para as crianças implantadas de 21 meses e para as crianças surdas não implantadas de 24 meses. Por exemplo, nos Estados Unidos com a implementação do diagnóstico universal da surdez passou-se de uma média de idades de 2.9 anos para uma idade inferior aos 12 meses de idade. Cf., KEMPER Alex, DOWNS Stephen (2000), “A Cost-effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies” in *Archives Pediatric Adolescent Medicine*, 154, p.484.

promoção da saúde e do desenvolvimento social em benefício dos respetivos povos é um objetivo fundamental dos governos que envolve todos os setores da sociedade”<sup>392</sup>. Salienta também que a melhor saúde a alcançar é um direito fundamental de qualquer ser humano sem qualquer discriminação e como tal o acesso aos serviços de saúde de qualidade e o acesso às terapêuticas necessárias devem ser garantidas<sup>393</sup>.

O direito à saúde exige um sistema de saúde eficaz, ágil, integrado de boa qualidade e que seja acessível a todos, este direito foi já reconhecido em 1966 pelo Pacto Internacional dos Direitos Económicos, Sociais e Culturais referindo que os “Estados Partes no presente Pacto reconhecem o direito de todas as pessoas de gozar do melhor estado de saúde física e mental possível de atingir”<sup>394</sup>. O direito à saúde também impõe algumas obrigações imediatas, tais como a não-discriminação e a exigência de que os Estados tenham um plano nacional de cuidados de saúde e proteção, pautando a sua atuação por um padrão de equidade e justiça.

Ora, como verificamos nos estudos realizados, em particular no estudo 3 - *Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents* – parece existir, por um lado, uma clara desigualdade no acesso aos implantes cocleares e, por outro, que ainda estamos longe de se cumprir com o que já acontece na esmagadora maioria dos países civilizados. Ou seja, o rastreio universal da surdez neonatal, provocando desta forma um atraso significativo no processo de reabilitação e consequentemente no desenvolvimento integral da criança com surdez. Por outro lado verificamos que as regiões Norte e Centro, as mais próximas do grande centro especializado em implantes cocleares de Portugal, são as que registam maior número de implantes por 10.000 crianças, sendo as regiões do Alentejo e Algarve, regiões mais rurais e distantes do centro, as que registam menor número de implantes por 10.000 crianças. Mais ainda, verificamos que de 2000 a 2012 a média das idades das crianças dos 0 aos 18 anos implantadas em Portugal é de 3,8 anos. Contudo, cerca de 50% dessas crianças foram implantadas até aos 36 meses de idade (média de 26 meses), idade ainda longe de corresponder às *guidelines* internacionais.

Ora, numa sociedade plural e democrática as organizações devem pautar-se por um sentido de cidadania e de consciência cívica. As organizações de saúde devem tentar compreender a sua missão numa sociedade global, promovendo valores e princípios éticos comuns impedindo práticas antiéticas como a falta de equidade no acesso ou a escolha de

<sup>392</sup> Art.14.º, n.º 1 da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos (2005), UNESCO. Disponível em: <http://unesdoc.unesco.org/images/0014/001461/146180por.pdf> [consultado a 05 de julho de 2014].

<sup>393</sup> Cf. art. 14.º, n.º 2, al. a) da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos (2005).

<sup>394</sup> Pacto Internacional dos Direitos Económicos, Sociais e Culturais (1966). Disponível em: <http://www.gddc.pt/direitos-humanos/textos-internacionais-dh/tidhuniversais/cidh-dudh-psocial.html> [consultado a 05 de julho de 2014]. Este Pacto entrou em vigor na ordem jurídica portuguesa a 31 de outubro de 1978.

determinadas políticas de saúde que coloquem em causa o direito a um futuro aberto, neste caso da criança como ser vulnerável e que a sociedade tem o dever de proteger<sup>395</sup>. Este conceito de responsabilidade social das instituições de saúde é discutido no artigo *“Social Responsibility: A new Paradigm of Hospital Governance”*<sup>396</sup> (anexo IV). Responsabilidade social no sentido positivo de promoção de determinados valores éticos em consonância com as reais expectativas da comunidade envolvente, nomeadamente dos mais frágeis e vulneráveis tal como a criança surda e a sua família.

O termo analfabetismo pode também estar relacionado com a educação científica, isto é com a iliteracia científica nomeadamente sobre as ciências da vida. Nas sociedades modernas e plurais, designadas por sociedades do conhecimento é extremamente importante possuir um forte grupo de investigadores capazes de lidar com o progresso científico. Isto significa que as crianças devem ser alfabetizadas em ciência no início da sua vida, a fim de desenvolver uma compreensão básica do mundo que as rodeia e a capacidade para apoiar o desenvolvimento da ciência. Ora, recentemente o Report of The Internacional Bioethics Committe of UNESCO on Social Responsibility and Health defende que os governos devem proporcionar educação em bioética, referindo que é pelo meio da educação em bioética que os cidadãos serão capazes de se envolver em debates sobre questões morais pertinentes para o seu país e para outros países<sup>397</sup>.

O projeto *“Educação para os Valores e para o Conhecimento”* sinteticamente resumido no artigo *“Education for Values and Bioethics”*<sup>398</sup> (anexo V), promovido pelo Departamento de Ciências Sociais e Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto em parceria com a Câmara Municipal do Porto é um bom exemplo do que se encontra proclamado no citado relatório da UNESCO sobre responsabilidade social e saúde. Este projeto visou ajudar cada jovem a construir a sua ética pessoal. Pretendeu alertar os estudantes do ensino básico para grandes questões éticas das sociedades plurais, dos valores subjacentes, com especial enfoque sobre o direito à autodeterminação de cada pessoa, a igualdade de oportunidades, e a responsabilidade da sociedade para com os mais vulneráveis – em especial a criança portadora de deficiência. Pretendeu-se assim contribuir para a formação de cidadãos mais conscientes,

<sup>395</sup> Cf. UNESCO (2013), “The Principle of Respect for Human Vulnerability and Personal Integrity” in Report of the International Bioethics Committee of UNESCO. Disponível em: <http://unesdoc.unesco.org/images/0021/002194/219494e.pdf>. [consultado a 05 de julho de 2014].

<sup>396</sup> BRANDÃO, Cristina, REGO, Guilhermina, DUARTE, Ivone, NUNES, Rui (2013), “Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance?” in *Health Care Anal*, 21, pp.390-402.

<sup>397</sup> UNESCO, (2010), Report of the International Bioethics Committee of UNESCO on Social Responsibility and Health. Paris: UNESCO. Disponível em: <http://unesdoc.unesco.org/images/0018/001878/187899e.pdf> [consultado a 05 de julho de 2014].

<sup>398</sup> NUNES, Rui, DUARTE, Ivone, SANTOS, Cristina, REGO, Guilhermina. “Education for Values and Bioethics” - submetido na revista *Springer Plus* (em revisão).

responsáveis e participativos. Teve outros objetivos como fomentar uma cultura universal de Direitos Humanos através da difusão de conhecimento, competências e mudança de atitude; combater práticas discriminatórias em razão da deficiência e estabelecer uma ponte entre a emergência dos direitos e os deveres correlativos a esses direitos. Mais ainda, pretendeu aumentar a consciência dos jovens de que a diversidade é uma fonte de enriquecimento humano, bem como promover a aprendizagem de agir em prol da eliminação dos mecanismos sociais que constroem e reproduzem a desigualdade e diferentes tipos de discriminação.

Analisando os resultados obtidos através dos estudos desenvolvidos ao longo dos quatro anos da sua implementação deste projeto (artigo *“Education for Values and Bioethics”*) podemos afirmar que o impacto foi muito positivo para os adolescentes, observando-se, por um lado, a sua elevada satisfação dos estudantes e, por outro, o impacto muito positivo sobre o conhecimento e desenvolvimento da área do pensamento crítico. Os adolescentes adquiriram no final do projeto, um maior conhecimento dos valores éticos básicos, tais como os direitos individuais e responsabilidades de todos os seres humanos. De facto nas turmas de formação há sempre uma subida média de 2 valores (em 20) ou mais, quando comparadas com as turmas de controlo. Já no que se refere à dimensão dos valores os resultados parecem indicar que os jovens passam a desenvolver um pensamento mais refletivo em prol de um pensamento absolutista ou imediatista. O que até então parecia ser preto ou branco, de decisão fácil passa a ter outros “tons”. Ora os alunos das turmas de controlo por sua vez passam a valorizar mais a rapidez das decisões e o facto de possuírem convicções firmes e fortes, os mecanismos que gerem as suas atitudes e comportamentos parecem influenciar mais o impulso do que a razão.

Este projeto dirigido a turmas do 9.º ano de escolaridade do município do Porto, inclui também uma turma de jovens com deficiência auditiva severa e profunda de uma das escolas de referência para surdos no nosso país<sup>399</sup>, cumprindo assim com o princípio da igualdade de oportunidades.

Como realça MARIA DA GLÓRIA GARCIA, “falar do princípio da igualdade, no quadro da civilização ocidental em que nos inserimos, significa falar de uma específica forma de pensar e estruturar a vida social. Significa atribuir a essa sociedade uma ordem na qual os comportamentos humanos adquirem um sentido particular, se identificam através da projeção da sociedade num destino comum, coincidente com um ideal de justiça que a todos

---

<sup>399</sup> Uma rede de escolas de referência para a educação bilingue de alunos surdos foi criada em 2008 com o objetivo de se concentrar meios humanos e materiais que possam oferecer uma resposta educativa de qualidade a estes estudantes. Vid. Decreto-Lei n.º 3/2008 de 7 de Janeiro. Disponível em: <http://dre.pt/pdf1s/2008/01/00400/0015400164.pdf> [consultado a 05 de julho de 2014].

convoca”<sup>400</sup>.

Na linha deste pensamento, afirmamos que o princípio de igualdade de direitos implica que as necessidades de todos os cidadãos e de cada um individualmente tenham a mesma importância, que essas necessidades constituam a base do planeamento das sociedades e que todos os recursos sejam utilizados de forma a garantir a cada indivíduo iguais oportunidades de participação.

Importa, ainda que brevemente, destacar as diversas fases do conceito do princípio da igualdade. MARIA GLÓRIA GARCIA refere três fases de evolução do seu entendimento. A primeira refere-se à fase em que o princípio da igualdade aparece confundido com o princípio da prevalência da lei, ou seja, o valor da igualdade era compreendido como um valor absoluto. Basta pensar no princípio “todos são iguais perante a lei”<sup>401</sup> entendido no sentido de uma igualdade absoluta e sem qualquer reserva. Mesmo pressupondo-se desigualdades entre os seres humanos, entende-se que elas são irrelevantes no âmbito do tratamento jurídico<sup>402</sup>.

A segunda fase é aquela em que o princípio é fundamentalmente entendido como a proibição de discriminações, não sendo negado o princípio ontológico de que todos os seres humanos são iguais. Contudo, abandona-se a ideia de que a igualdade é uma igualdade absoluta, em si própria justificativa da generalidade da lei. Deste modo, e em consequência do redescoberto carácter relativo da igualdade (redescoberto visto que ARISTÓTELES já havia concluído que a igualdade era um valor relativo e que só no plano da relatividade teria sentido), podemos decompôr a máxima de que todos os Homens são iguais na lei, em duas afirmações distintas. O igual deve ser tratado de forma igual e o desigual, desigualmente. A igualdade é pois, um conceito comparativo, não nos sendo possível fazer um juízo de igualdade sem estabelecer previamente uma comparação, sem pôr em confronto duas situações. Por exemplo, ao compararmos a Maria, a Bárbara e o Pedro quanto ao ano escolar que frequentam, concluímos que todos se encontram a frequentar o segundo ano do ensino básico – a igualdade é estabelecida quanto ao ano de escolaridade. No entanto, quanto ao sucesso de aprendizagem, são com certeza diferentes. A igualdade é estabelecida sob o aspeto do ano que frequentam. É necessário existir um elemento relacionador uniforme entre as comparações para permitir estabelecer a igualdade, podendo neste exemplo concreto abstrair-se do sucesso da aprendizagem. Uma vez fixada a igualdade, esta conduz-nos à ideia de uniformidade<sup>403</sup>.

<sup>400</sup> GARCIA, Maria Glória (2005), *Estudos sobre o Princípio da Igualdade*, Coimbra: Almedina, p. 7.

<sup>401</sup> Cf. art. 7.º da Declaração Universal dos Direitos do Homem. Disponível em: <http://www.dre.pt/comum/html/legis/duph.html> [consultado a 05 de julho de 2014].

<sup>402</sup> GARCIA, Maria Glória (2005), p. 36.

<sup>403</sup> GARCIA, Maria Glória (2005), pp. 45-48.



Mais ainda, o princípio da igualdade necessita de um preenchimento valorativo, ou seja, o critério necessário para estabelecer uma comparação tem de possuir conteúdo e a escolha desse conteúdo não pode ser arbitrária, tem de estar adstrita a fins, ou seja, deverá existir correlação entre os critérios e o fim a atingir através deles. Contudo, esses valores dependerão do estado civilizacional da sociedade e da igualdade a estabelecer em função dos fins a atingir<sup>404</sup>. Em suma, os critérios valorativos são a base para que possamos qualificar as situações como iguais, permitindo-nos aferir sobre a sua igualdade ou desigualdade. Exemplificando, todas as crianças têm direito e necessitam de aprender uma língua, pois é através dela que se comunicam com os outros. Ora a criança surda profunda como qualquer outra criança tem direito a essa aprendizagem. O critério aqui estabelecido consiste na importância da aprendizagem de uma língua. Contudo, e por tudo o que foi anteriormente relatado, quando olhamos o sistema de saúde e o sistema educativo português verificamos que não existe igualdade nesta matéria, uma vez que estas crianças continuam ainda a ser alvo de programas de intervenção tardios.

Numa terceira fase, o princípio da igualdade não visa a igualdade através da lei, apresentando-se não como um ponto de partida mas como um resultado, algo que se espera alcançar. Neste sentido, a igualdade passa a possuir uma função muito específica: concretizar a justiça. Para tal, é necessário discriminar para igualar<sup>405</sup>.

Tendo como pressuposto esta ideia, o princípio da igualdade centra a sua preocupação em fins, procurando que estes sejam justos e que através deles se alcance a igualdade<sup>406</sup>. Referimo-nos pois, à igualdade de resultados, em que se supõe que se atinjam resultados idênticos entre os diversos alunos.

Com efeito, o princípio da igualdade tem então dois sentidos: o formal que se consubstancia no tratamento jurídico propriamente dito, explicitado na igualdade de todos perante a lei, impondo ao Estado o dever de agir de forma igual com todos os cidadãos, e o sentido material que implica iguais oportunidades e ações de inclusão de todos na sociedade, o que induz à justiça social.

Desta forma, e como refere GOMES CANOTILHO a “igualdade material postulada pelo princípio da igualdade é também a igualdade real veiculada pelo princípio da democracia económica e social. (...) Isto, significa o dever de compensação positiva da “desigualdade de oportunidades””<sup>407</sup>. No fundo, para se proceder à ideia de realização de justiça social é necessário compensar as desigualdades. Neste sentido, os poderes públicos têm a obrigação

<sup>404</sup> GARCIA, Maria Glória (2005), pp. 49-50.

<sup>405</sup> GARCIA, Maria Glória (2005), p. 63.

<sup>406</sup> GARCIA, Maria Glória (2005), p. 64.

<sup>407</sup> CANOTILHO, Gomes (1993), *Direito Constitucional*, 6.ª ed. rev., Coimbra: Almedina, p. 480.

de eliminar ou atenuar as desigualdades sociais, económicas e culturais. Quer através de políticas públicas adequadas a esta finalidade quer através de uma responsabilidade social positiva das instituições de ensino e de saúde tal como referimos no artigo *“Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance”*<sup>408</sup>.

Se no sentido formal da igualdade somos todos iguais, no sentido material temos ainda um longo caminho a percorrer. Cabe a cada um e ao Estado em particular o dever de colocar em prática o que se encontra escrito em vários documentos.

Tal como refere MARIA TERESA BELEZA “todo o discurso sobre a igualdade se baseia numa diferenciação”<sup>409</sup>. Todas as discriminações legais ou constitucionais com base na raça, no sexo ou na língua pressupõem que as pessoas se dividam em grupos, diferenciados e caracterizados com fundamento em aspetos desiguais<sup>410</sup>.

Atualmente, o respeito pela liberdade já não passará tanto pela obtenção de uma igualdade jurídica, que concede o mesmo estatuto a indivíduos apesar das suas diferenças, mas pelo reconhecimento público de certas diferenças<sup>411</sup>. Ora, a consagração da igualdade advém necessariamente do combate às desigualdades, que tem como base a discriminação positiva, deixando patente que a realidade dos factos é muito díspar da realidade jurídica.

A discriminação positiva<sup>412</sup> visa a proteção dos grupos da população alvo de discriminação, através da criação de medidas de tratamento diferenciado na ordem jurídica, em favor desses grupos. Esta forma de discriminação encontra guarida no campo do sentido material do princípio da igualdade, impondo ao Estado uma conduta orientada para suprir as desigualdades através de políticas eficazes. Estas políticas são habitualmente designadas de políticas de discriminação positiva<sup>413</sup>, e têm como objetivo esbater e corrigir a herança da discriminação legada do passado, de forma a garantir a sua plena participação na sociedade.

Assim, e à semelhança de muitos outros textos, constitucionais ou não, e no domínio ou não da educação, o Decreto-Lei n.º 3/2008, de 7 de janeiro, especifica esse mesmo reconhecimento do direito à diferença, através da construção de uma “escola democrática e

<sup>408</sup> BRANDÃO, Cristina, REGO, Guilhermina, DUARTE, Ivone, NUNES, Rui (2013), *“Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance?”*, pp.390-402.

<sup>409</sup> BELEZA, Maria Teresa (1990), *Mulheres, Direito, Crime ou a Perplexidade de Cassandra*, Lisboa: Faculdade de Direito, p. 132.

<sup>410</sup> BELEZA, Maria Teresa (1990), p. 132.

<sup>411</sup> LATOUR, Sophie Guérard (2003), *A Sociedade Justa Igualdade e Diferença*, Porto: Porto Editora, pp. 9-10.

<sup>412</sup> A discriminação positiva marca uma mudança de comportamento no Estado. Este deixa de simplesmente proibir a discriminação, para passar também a adotar obrigações positivas em benefício das camadas que encontram dificuldades reais, ou sobre as quais recaem as práticas de discriminação negativa.

<sup>413</sup> Temos como exemplo o sistema de quotas de reserva ao emprego. Cf. Decreto-Lei n.º 29/2001, de 3 de Fevereiro. O número de cidadãos com deficiência trabalhadores da Administração Pública é, no conjunto do universo destes trabalhadores, muito diminuto, fazendo todo o sentido que o Estado, na sua qualidade de empregador, tome a seu cargo a responsabilidade de promover a qualificação laboral do cidadão com deficiência e torne possível o seu acesso a emprego qualificado. Este diploma permitirá o início da recuperação de um atraso de muitos anos, no quadro do acesso ao emprego por parte dos cidadãos com deficiência.

inclusiva, orientada para o sucesso educativo de todas as crianças e jovens”<sup>414</sup>. Perspetiva que se tentou inculcar nos jovens adolescentes do Município do Porto através do estudo “*Education for Values and Bioethics*”<sup>415</sup>.

No entanto, o conceito de igualdade de oportunidades na educação nem sempre foi perspectivado desta forma, como um direito para todos, como sendo um princípio fundamental da justiça social. De acordo com JAMES COLEMAN, existiu um longo percurso histórico, acerca do conceito de igualdade de oportunidades na educação. Essa evolução acompanhou a posição da criança na sociedade que foi concebida de diferentes formas<sup>416</sup>.

No período da Europa pré-industrial a família exercia uma poderosa influência relativamente à orientação da criança para uma profissão. Com a revolução industrial começaram a surgir mudanças em relação a este conceito, que também se tornaram evidentes na função da família<sup>417</sup>.

Com o aparecimento da educação pública por volta do séc. XIX, ganha amplitude a ideia de igualdade de oportunidades, na educação em geral, para quase todas as crianças. Este período corresponde ao da luta pelo direito à instrução elementar para todos e não apenas para a aristocracia, tendo como objetivo conseguir que o Estado ofereça gratuitamente às crianças do povo o ensino da leitura, do cálculo e da escrita. Contudo, a ideologia da igualdade de oportunidades surge apenas a partir do momento em que a obrigatoriedade escolar produz o essencial dos seus efeitos e que todas ou quase todas as crianças são escolarizadas entre os seis e os doze anos de idade<sup>418</sup>.

Assim, nega-se a primazia do nascimento, do favoritismo, ou de qualquer outro critério que fixe lugares, e que não seja a competição justa, e igualmente aberta, do talento e da ambição. Naquela época o principal objetivo consistia apenas no acesso mais democrático à formação e não nas questões da qualidade ou igualdade de tratamento pedagógico.

Posteriormente o conceito de igualdade de oportunidades na educação passou por uma fase em que se considerou que todas as crianças deveriam ter acesso ao mesmo currículo, fundamentada no princípio da igualdade de tratamento. Numa sequência evolutiva surge uma outra conceção que pressupõe que as diferentes crianças iriam ter futuros

<sup>414</sup> Cf. Decreto-Lei n.º 3/2008, de 7 de janeiro de 2008, pp. 154-164.

<sup>415</sup> NUNES, Rui, DUARTE, Ivone, SANTOS, Cristina, REGO, Guilhermina. “Education for Values and Bioethics” - submetido na revista Springer Plus (em revisão).

<sup>416</sup> COLEMAN, James (1967), “The Concept of Equality of Educational Opportunity”, in *Harvard Educational Review*, p. 8.

<sup>417</sup> A família sendo uma unidade de produção económica, proporcionava à criança a vivência de situações, onde lhe eram oferecidas oportunidades de realizar as aprendizagens de que viria a ter necessidade. Porém, ao iniciar-se o desenvolvimento da organização económica fora de casa surgiu, para as crianças, a oportunidade de mobilidade ocupacional fora do ambiente familiar. Assim, os conhecimentos adquiridos pela criança passavam a ser do interesse de todos na comunidade. Cf. COLEMAN, James (1967), pp. 8-9.

<sup>418</sup> CRAHAY, Marcel (2002), *Poderá a Escola ser Justa e Eficaz? Da Igualdade das Oportunidades À Igualdade dos Conhecimentos* (trad. do original francês de 2000 por Vasco Farinha), Lisboa: Instituto Piaget, p. 53.

ocupacionais diferentes, e, assim sendo, a igualdade de oportunidades preconiza proporcionar o acesso a currículos diferentes para cada tipo de estudante<sup>419</sup>. Os currículos aparecem, deste modo, como flexíveis e adaptados às necessidades individuais do aluno.

A evolução do conceito, segundo JAMES COLEMAN, institui que a responsabilidade de criar competências de realização resida na instituição educativa e não na criança. Com esta mudança a responsabilidade da escola passa a ser, por um lado, a de aumentar e distribuir equitativamente a sua qualidade. Por outro lado, passa também a ser uma responsabilidade de ampliar a qualidade de realização dos seus alunos<sup>420</sup>.

Esta mudança significativa no sentido de se viabilizar a possibilidade de encontrar a resposta adequada para a exequibilidade de um dos direitos fundamentais de todas as crianças, o direito a uma educação de qualidade no respeito pela diferença, pressupõe a necessidade de o aluno alcançar a igualdade de conhecimentos.

Podemos então dizer que a instituição escola no século XX, pelo menos no plano formal, conseguiu ser promotora da igualdade de oportunidades, determinando a escolaridade obrigatória para todas as crianças com idades compreendidas entre os seis e os catorze anos, independentemente das suas condições socioeconómicas, étnicas, culturais, bem como das suas competências ou limitações. Contudo, promover a igualdade de oportunidades não é, de facto, dar o mesmo a todos, mas antes, dar a cada um aquilo que lhe faz falta.

Neste sentido, o documento das NAÇÕES UNIDAS sobre a Igualdade de Oportunidades<sup>421</sup> para Pessoas com Deficiência requer que os Estados membros reconheçam o princípio da igualdade de oportunidades para crianças, jovens e adultos com deficiências, em ambientes inclusivos. Garantindo que a educação das pessoas portadoras de deficiência seja parte integrante do sistema educacional e que as necessidades de todos e de cada um tenham igual importância. Para tal, todos os recursos existentes na sociedade deverão ser utilizados de forma a garantir a cada indivíduo uma igual oportunidade de participação<sup>422</sup>. Ora, esta tomada de consciência obriga-nos a empreender esforços no sentido de tentarmos responder, da forma mais eficaz possível e em tempo real, às necessidades específicas destes alunos. Ainda que estas normas não sejam estritamente vinculativas no sentido jurídico, não deixam de traduzir um compromisso ético e político por parte dos Estados-Membros.

Reconhece-se aqui, que para uma efetiva igualdade entre os cidadãos importa que, no

---

<sup>419</sup> COLEMAN, James (1967), p. 14.

<sup>420</sup> COLEMAN, James (1967), p. 22.

<sup>421</sup> A expressão “igualdade de oportunidades” é definida como um “processo pelo qual os diversos sistemas da sociedade e o meio envolvente, tais como serviços, atividades, informação e documentação, se tornam acessíveis a todos e em especial, às pessoas com deficiência”. Cf. Resolução n.º 48/96 da Assembleia Geral da ONU, de 4 de Março de 1994, relativa às *Normas Sobre Igualdade de Oportunidades para Pessoas com Deficiência*.

<sup>422</sup> Cf. Resolução n.º 48/96 da Assembleia Geral da ONU (1994).

mínimo, estejam em idênticas circunstâncias educativas de modo a poderem desenvolver as suas capacidades. Neste âmbito, é que o princípio da igualdade material defende que, para alcançar uma igualdade de oportunidades genuína, a sociedade deverá dar mais atenção aqueles que são portadores de menos bens inatos, ou seja aqueles que foram menos favorecidos na lotaria genética e aos nascidos em posições socialmente desfavorecidas.

Importa, todavia, referir que o nosso sistema de ensino parece continuar disponível para servir os alunos que correspondem às características consideradas “normais”, o que torna a escola insuficiente face ao conceito de igualdade de oportunidades subjacente ao sistema educativo. Muitas crianças não têm as condições mínimas dentro do sistema para competir e ter sucesso escolar. Mantêm-se as desigualdades de circunstâncias dentro do sistema que impedem idênticas oportunidades de sucesso escolar a todos os alunos.

Desta forma, o grau de desigualdade de oportunidades na educação e a redução dessas desigualdades é uma responsabilidade da sociedade em geral, na medida em que parece evidenciar-se uma discrepância entre a legislação existente que promove a concretização de direitos humanos e uma política educativa que preconiza a primazia do mercado de trabalho.

A diferença precisa de ser sinónimo de diversidade e não de iniquidade e como salienta o WARNOCK REPORT “os objetivos da educação são os mesmos para todos os alunos”<sup>423</sup>. O que deverá variar são os meios proporcionados a cada aluno para lá chegar, se se pretende partir do princípio que todos conseguem alcançar os objetivos educativos. Ou seja, temos de admitir o princípio da discriminação positiva, de forma a reduzir as desigualdades existentes, dando a cada um conforme as suas necessidades, que poderíamos da mesma forma designar como princípio da “igualdade de oportunidades pedagógicas”<sup>424</sup>.

Se para a criança surda as oportunidades de instrução não chegam para afastar os obstáculos a uma integração no mercado de trabalho, a escola apesar dos direitos específicos consagrados em vários documentos nacionais e internacionais, favorece as desigualdades,

<sup>423</sup>WARNOCK, Mary (1978), *Special Educational Needs: Report of the Committee of Enquire into the Education of Handicapped Children and Young People*, London: Her Majesty’s Stationery Office, p. 5.

<sup>424</sup>CORREIA, Luís e RODRIGUES, Armindo (1999), “Adaptações Curriculares para Alunos com Necessidades Educativas Especiais” in *Alunos com Necessidades Educativas Especiais nas Classes Regulares* (coord.: Luís de Miranda Correia), Porto: Porto Editora, p. 113. Está em causa, do ponto de vista ético, a aplicação do princípio da igualdade equitativa tal como proposto por JOHN RAWLS em 1971. A teoria de JOHN RAWLS, designada de contrato social, prevê o direito à igualdade de oportunidades. Consiste em dois princípios: o princípio da liberdade, o que garante um conjunto de liberdades básicas iguais para todos, e o princípio da diferença, que estipula que as oportunidades devem ser igualmente distribuídas e que as desigualdades. Trata-se de garantir o exercício do direito à liberdade individual, na relação do indivíduo com a sociedade, assim como o direito que lhe assiste em desempenhar um papel social de acordo com o seu mérito. Cf. NUNES, Rui e REGO, Guilhermina (2002), *Prioridades na Saúde*, Lisboa: McGraw-Hill, p. 8. Vid., na matéria RAWLS, John (2001), *Uma Teoria da Justiça*, 2.ª ed. (trad. do original inglês de 1971 por Carlos Pinto), Lisboa: Editorial Presença. A teoria de Rawls consiste em dois princípios: o princípio da liberdade, o que garante um conjunto de liberdades básicas iguais para todos, e o princípio da diferença, que estipula que as oportunidades devem ser igualmente distribuídas. Vid. igualmente na matéria TERZI, Lorella (2011) *Justice and Equality in Education – a capability perspective on disability and special educational needs*, 2.ª ed., Great Britain: Continuum, p.10.

uma vez que não fornece a estas crianças meios efetivos para uma real aprendizagem, ou seja, não têm as mesmas oportunidades de êxito. Basta refletirmos sobre as questões do acesso ao ensino superior. Acreditamos que apenas um número muito reduzido de jovens portadores de surdez sem implantação coclear frequenta no nosso país o ensino superior e com várias dificuldades<sup>425</sup>.

Nos nossos estudos, nomeadamente no estudo 1 – *“Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports”* e 2 – *“School Failure in Students Who Are Normal-Hearing or Deaf (With or Without Cochlear Implants)”* constatamos que apesar das crianças implantadas não conseguirem atingir o mesmo nível de desempenho e satisfação do que as crianças ouvintes, pode afirmar-se que existe claramente um nível mais elevado de desenvolvimento nas crianças surdas implantadas do que nas não implantadas. Verificamos que as crianças surdas não implantadas estão francamente em desvantagem quer no que respeita ao número de anos de escolaridades retidos, quer no que respeita à participação dos pais nos trabalhos de casa, quer ainda na sua perceção de qualidade de vida relacionada com a saúde.

Tal como relatado em vários estudos, crianças com surdez severa a profunda obtêm ganhos consideráveis com implante coclear e a maior parte destas crianças integram turmas de ouvintes<sup>426</sup>. Contudo, a colocação do implante coclear não transforma a criança surda numa criança ouvinte, elas ainda apresentam necessidades e desafios educacionais que devem ser atendidos nos seus respetivos ambientes escolares<sup>427</sup>. Um dos objetivos finais de um programa de implante coclear pediátrico é proporcionar à criança com surdez severa e profunda a oportunidade de alcançar a educação a um nível semelhante ao dos seus pares ouvintes.

A partir do momento em que a ciência demonstra que as potencialidades de aprendizagem de um indivíduo não são determinadas à nascença, mas que, pelo contrário, são o resultado da história de vida, de experiências e das riquezas dos estímulos oferecidos pelo ambiente em que cada um se encontra inserido, surgem novas perspetivas e deveres. Deste modo, já não se trata só de igualdade de acesso mas principalmente de igualdade de conhecimentos, ou seja, que a cada um sejam dadas as oportunidades necessárias, os meios, para que à chegada todos possam ter tido a possibilidade de aprender.

<sup>425</sup> Vid., na matéria JORGE, A., FERREIRA, A. (2007), “Transição de alunos surdos para o ensino superior” in *Revista Portuguesa de Pedagogia* 41 (3), pp.335-357.

<sup>426</sup> C.f. ARCHBOLD, SM., NIKOLOPOULOS, TP., LUTMAN ME., O'DONOGHUE, GM. (2002), “The educational settings of profoundly deaf children with cochlear implants compared with age-matched peers with hearing aids: implications for management” in *International Journal Audiology*, 41(3), pp.157-61. Vid., igualmente: GRAEME Clark (2003), *Cochlear Implants Fundamentals & Applications*. USA: Modern Acoustics and Signal Processing.

<sup>427</sup> C.f. Patricia Chute; Mary Ellen Nevins (2006), *School Professionals Working with Children with Cochlear Implants*. USA: Plural Publishing. Vid. igualmente: NEVINS M.E., CHUTE P.M. (1995), “The success of children with cochlear implants in mainstream educational settings”, in *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol*, 104 (Suppl.166), pp. 100S-102S.

Se a criança surda necessita de apoio em diferentes áreas, este deverá ser-lhe prestado, tendo em consideração que os métodos para aceder às competências de crianças ouvintes nem sempre são apropriados para as crianças surdas. Poderíamos, assim, afirmar que as crianças surdas, quer sejam implantadas ou não, necessitam de diferentes experiências educacionais para obter os mesmos benefícios das ouvintes.

Se transpusermos para a educação a aceção tomada por equidade na ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE, poderemos dizer que a equidade implica que idealmente todos devem ter igual oportunidade de atingir totalmente o seu potencial educativo e, mais pragmaticamente, que ninguém pode estar em desvantagem em atingir esse potencial. Assim, equidade na educação não preconiza apenas a eliminação das diferenças na educação para que todos tenham o mesmo nível e qualidade de ensino, mas também a redução ou eliminação daquilo que resulta de fatores considerados injustos e evitáveis. Ou seja, o sistema educativo será tanto mais equitativo quanto mais reduzidas sejam as disparidades entre os mais fortes e os mais fracos, entre os grupos favorecidos e os desfavorecidos.

Para AGOSTINHO REIS MONTEIRO a equidade na educação deve ser compreendida como um “princípio de combate contra as diferenças sofridas, ou seja, como um princípio de igualdade, para proporcionar a todos os educandos condições para a plena satisfação do seu direito à educação, e como um princípio de liberdade, para proporcionar-lhes aprendizagens conformes à sua diversidade”. A realização deste direito tem, como a de todos os direitos do ser humano, uma estreita relação com outro direito fundamental, que é o direito ao livre desenvolvimento da personalidade.

Obviamente que resultados desiguais são inevitáveis, no entanto eles serão perfeitamente aceitáveis desde que estas crianças tenham beneficiado de condições de aprendizagem de qualidade equivalente. Realidade que ainda não corresponde à situação portuguesa. Aliás, basta pensarmos como exemplo que em Portugal na região Norte temos atualmente duas cidades apenas com escolas de referência para estas crianças, o que implica grandes deslocações e um grande sacrifício por parte das crianças e das famílias, sendo muitas vezes privadas do contacto com os seus filhos no dia-a-dia. Ora, é fundamental o papel da família no desenvolvimento da autoestima dos filhos, assim como é importante que a família compreenda que a comunicação com a sua criança surda é um fator primordial para o equilíbrio e harmonia do contexto familiar e o alicerce para o desenvolvimento global do indivíduo. Para tal, a família deve ser orientada e oferecidas as condições necessárias para que esta comunicação ocorra, independentemente do meio de reabilitação que irá optar. A sociedade deveria assegurar que estas crianças efetivamente tivessem direitos iguais no que

respeita à vida familiar. LYNESS, WOLL, CAMPBELL, E CARDIN demonstraram que a língua gestual após a colocação do implante é claramente necessária para o funcionamento eficiente do mesmo; neste estudo os autores não encontraram nenhuma evidência convincente de que a língua gestual fosse prejudicial ao sucesso do implante coclear. Pelo contrário, o sucesso do implante coclear parece depender de habilidades de integração audiovisuais<sup>428</sup>. Seria obviamente necessário desenvolver recursos locais necessários para ministrar localmente a educação às pessoas com surdez, criar condições para que os pais pudessem frequentar formação em língua gestual e outros serviços de apoio adequados.

A este propósito, o artigo 69.º da Constituição da República Portuguesa refere, que, “as crianças têm direito à proteção da Sociedade e do Estado, com vista ao seu desenvolvimento integral (...)”<sup>429</sup>. Este desenvolvimento integral encontra-se relacionado com a “criação de um ambiente no qual as pessoas possam desenvolver o seu pleno potencial e levar vidas produtivas e criativas, de acordo com as suas necessidades e interesses”<sup>430</sup>.

Deste modo, acreditamos que a sociedade em geral necessita de adequar os seus recursos para que possam ser capazes de garantir à criança surda as condições adequadas para desenvolver a sua personalidade e capacidades.

Da análise efetuada decorre que o princípio da não discriminação poderá implicar medidas de discriminação positiva, isto é medidas de compensação para criar condições de igualdade no exercício dos direitos. Ora a pessoa surda foi durante vários anos vítima de várias discriminações negativas. Tais situações claramente violadoras do princípio da igualdade, bem como da dignidade humana inerente a todo o ser humano. Hoje deveria investir-se real e verdadeiramente numa discriminação positiva, para que de alguma forma se possa compensar as desigualdades de que padeceram. Acreditamos que a situação ideal acontecerá quando as reais diferenças de cada um possam funcionar em seu benefício e não em seu prejuízo.

Desta forma, a igualdade equitativa de oportunidades traduz a necessidade de assegurar um desempenho “normal” de cada indivíduo e não necessariamente “igual”. Cada indivíduo deverá dispor dos meios necessários para efetuar uma escolha. Equidade compreende assim o conceito de autorrealização individual<sup>431</sup>.

Tornar as pessoas surdas parte da “comunidade é só um primeiro passo, porque ser parte da comunidade significa fazer parte da sua estrutura e desempenhar um papel social.

<sup>428</sup> LYNESS, C. R., WOLL, B., CAMPBELL, R., CARDIN, V. (2013), “How does visual language affect crossmodal plasticity and cochlear implant success?” in *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37(10, Pt. 2), 2621-2630.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.neubiorev.2013.08.011>.

<sup>429</sup> Cf. art. 69.º, n.º 1. da CRP.

<sup>430</sup> ORGANIZAÇÃO das NAÇÕES UNIDAS (2001), *Relatório do Desenvolvimento Humano: Novas Tecnologias e Desenvolvimento Humano*, Lisboa: Trinova Editora, p. 9.

<sup>431</sup> NUNES, Rui, REGO e Guilhermina (2002), pp. 8-11.



Assim, o verdadeiro desafio a atingir é que as pessoas surdas desempenhem funções sociais que sejam válidas e valorizadas”<sup>432</sup>.

Temos consciência dos múltiplos passos que vão sendo dados e da procura incessante quer por parte dos legisladores, quer por parte de distintas organizações, no sentido de aperfeiçoarem os meios existentes. No entanto, é necessário ainda percorrer um longo caminho e seguramente que o mesmo não poderá ser feito apenas de pequenos passos.

Como salienta DOSTOIEVSKY, somos todos culpados de tudo e de todos perante todos, e eu mais do que os outros<sup>433</sup>. Como tal, “cada um será mais justo quanto mais responsável se sentir pelo outro que lhe aparece e lhe pede ajuda. E para pedir ajuda nem precisa de falar, só é necessário que se cruze no nosso caminho”<sup>434</sup>.

Neste sentido, a natureza intersubjetiva da pessoa, leva a um alargamento da conceção de responsabilidade, sublinhado por HANS JONAS, e que é caracterizado por uma inversão da relação entre o poder pelo dever, de KANT. Para HANS JONAS a responsabilidade consiste num correlato do poder, de tal modo que a classe e a magnitude do poder determinam a classe e a magnitude da responsabilidade. Quando o poder e o seu exercício alcançam certas dimensões, não só muda a magnitude da responsabilidade, mas também se produz uma mudança qualitativa na sua natureza, de modo que os atos do poder produzam o conteúdo do dever<sup>435</sup>.

Desta forma, a responsabilidade de pais, profissionais de saúde, professores e de toda a sociedade deverá ser proporcional ao seu poder, exprimindo um dever que não é nunca meramente individual, mas antes exige uma organização política alargada que o cumpra e o faça cumprir.

Neste sentido, os resultados que obtivemos constituem, na nossa opinião, indicadores preciosos sobre o caminho a percorrer para aceder a uma melhor compreensão da criança surda. Assim, poderão ser encontradas as vias mais indicadas para lidar com as suas dificuldades e dentro do possível tentar minorá-las. Dessas vias, deverão fazer parte os programas de intervenção precoce para pais e filhos, bem como programas educacionais que visem a diminuição de algumas das dificuldades das crianças surdas implantadas e das crianças

<sup>432</sup> RODRIGUES, David (2001), “A Educação e a Diferença” in *Educação e Diferença* (coord.: David Rodrigues), Porto: Porto Editora, p. 23.

<sup>433</sup> DOSTOIEVSKY, Fiódor (2002), *Os Irmãos Karamazov*, vol. I, (trad. do original russo por Nina Guerra e Filipe Guerra), Lisboa: Editorial Presença, p. 206.

<sup>434</sup> MACIEL, Maria Florinda (1996), *A Criança com Necessidades Educativas Especiais e a Construção da Escola para Todos em Portugal: Estudo de Caso*, Dissertação apresentada para a obtenção do grau de mestrado em Ciências da Educação na área de Educação, Desenvolvimento e Mudança Social, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade do Porto, p. 31.

<sup>435</sup> JONAS, Hans (1995), *El Principio de Responsabilidad*, (trad. do original alemão de 1979 por Javier Retenaga), Barcelona: Editorial Herder, pp. 212-213. A teoria de Rawls consiste em dois princípios: o princípio da liberdade, o que garante um conjunto de liberdades básicas iguais para todos, e o princípio da diferença, que estipula que as oportunidades devem ser igualmente distribuídas e que as desigualdades de renda e riqueza são para beneficiar os menos favorecidos membros da sociedade.

surdas não implantadas. Mais, a idade para cada fase da educação passa, em cada indivíduo, apenas uma vez na sua vida e a perda de oportunidade respetiva determina em cada pessoa consequências irremediáveis.

Partilhamos a opinião de que se torna fundamental fomentar nos pais comportamentos de encorajamento para atividades que promovam a autonomia dos filhos e sustentem atitudes coerentes e consistentes, que levem as crianças a inferir e interiorizar normas de conduta possibilitando-lhes uma visão mais convencional do mundo que as rodeia. É claro que tudo isto deve ser proporcionado num ambiente harmonioso, de afeto e segurança. A relação com os pares ouvintes e surdos deve ser promovida, de modo a evitar o desinteresse social e uma predileção nítida pelos companheiros surdos em detrimento dos ouvintes<sup>436</sup>.

Os pais de crianças ouvintes acabam por estar mais atentos ao desempenho e percurso escolar dos seus filhos. Tal poderá significar que os pais das crianças surdas, em particular os pais das crianças surdas sem implante coclear, estarão um pouco mais perdidos em relação à importância do seu papel no auxílio dos seus filhos. Tal poderá ficar a dever-se à falta de competências (no que à língua gestual diz respeito), bem como uma maior desconfiança em relação às suas próprias capacidades para ajudar. O papel dos técnicos e professores parece aqui assumir uma maior relevância.

A implantação coclear parece favorecer o sucesso escolar e a perceção da qualidade de vida por parte das crianças e adolescentes. Ainda que as crianças implantadas não consigam atingir o mesmo nível de desempenho e satisfação das crianças ouvintes, poderá afirmar-se que se encontram num patamar superior em relação às crianças não implantadas.

Paralelamente, e podendo ser considerado como um fator agravante do rendimento escolar e da perceção da qualidade de vida, os resultados indicam que as crianças surdas, com ou sem implante, sentem discriminação por parte dos seus pares, caracterizada por sentimentos de provocação que se poderão configurar como *Bullying*, o que chama atenção para a necessidade de trabalhar cuidadosamente estes aspetos na comunidade escolar.

O trabalho de promoção de saúde desenvolvido a nível das escolas e das famílias é de extrema importância no sentido de melhorar a qualidade de vida. Uma vez identificados os fatores de risco, eles podem vir a ser o ponto de entrada ou o foco para as estratégias e ações de promoção da saúde.

Deste modo, tendo em atenção que o pleno desenvolvimento da criança surda depende muito do diagnóstico precoce, da avaliação e da estimulação das crianças surdas

---

<sup>436</sup> GANDRA, Cláudia, PORTELA Maria Isabel e FREITAS, Ofélia (2004), "O Perfil Emocional de Adolescentes com Deficiência Auditiva Vs. Adolescentes sem Deficiência Auditiva" in *COMMVNICARE – Revista de Comunicação*, n.º 3, Porto: APECDA, p. 75.

desde muito cedo, podemos referir que a criança surda deve ser perspectivada de forma global, designadamente no que respeita a uma articulação perfeita entre o sistema de saúde e o sistema educativo, ou seja, entre os métodos de reabilitação auditiva e os processos educativos.

E a sociedade deve desenvolver um sistema de prioridades na saúde respeitando os direitos humanos fundamentais, mesmo em situações de crise financeira, não devendo os setores mais desfavorecidos ser os mais penalizados pelas inevitáveis restrições económicas, colocando em causa direitos e liberdades fundamentais do ser humano.

**Referências**

1. ARCHBOLD, SM., NIKOLOPOULOS TP., LUTMAN, ME., O'DONOGHUE, GM. (2002), "The educational settings of profoundly deaf children with cochlear implants compared with age-matched peers with hearing aids: implications for management" in *International Journal Audiology*, 41(3), pp.157-61.
2. BELEZA, Maria Teresa (1990), *Mulheres, Direito, Crime ou a Perplexidade de Cassandra*, Lisboa: Faculdade de Direito.
3. BRANDÃO, Cristina, REGO, Guilhermina, DUARTE, Ivone, NUNES, Rui (2013), "Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance?" in *Health Care Anal*, 21, pp.390-402.
4. CANOTILHO, Gomes (1993), *Direito Constitucional*, 6.ª ed. rev., Coimbra: Almedina.
5. COLEMAN, James (1967), "The Concept of Equality of Educational Opportunity", in *Harvard Educational Review*.
6. CORREIA, Luís e RODRIGUES, Armindo (1999), "Adaptações Curriculares para Alunos com Necessidades Educativas Especiais" in *Alunos com Necessidades Educativas Especiais nas Classes Regulares* (coord.: Luís de Miranda Correia), Porto: Porto Editora,
7. CRAHAY, Marcel (2002), *Poderá a Escola ser Justa e Eficaz? Da Igualdade das Oportunidades À Igualdade dos Conhecimentos* (trad. do original francês de 2000 por Vasco Farinha), Lisboa: Instituto Piaget, p. 53.
8. DOSTOIEVSKY, Fiódor (2002), *Os Irmãos Karamazov*, vol. I, (trad. do original russo por Nina Guerra e Filipe Guerra), Lisboa: Editorial Presença.
9. GANDRA, Cláudia, PORTELA Maria Isabel e FREITAS, Ofélia (2004), "O Perfil Emocional de Adolescentes com Deficiência Auditiva Vs. Adolescentes sem Deficiência Auditiva" in *COMMVNICARE – Revista de Comunicação*, n.º 3, Porto: APECDA, pp. 55-76.
10. GARCIA, Maria Glória (2005), *Estudos sobre o Princípio da Igualdade*, Coimbra: Almedina.
11. GRAEME Clark (2003), *Cochlear Implants Fundamentals & Applications*. USA: Modern Acoustics and Signal Processing.
12. JONAS, Hans (1995), *El Principio de Responsabilidad*, (trad. do original alemão de 1979 por Javier Retenaga), Barcelona: Editorial Herder.
13. JORGE, A., FERREIRA, A. (2007), "Transição de alunos surdos para o ensino superior" in *Revista Portuguesa de Pedagogia* 41 (3), pp.335-357.

14. KEMPER Alex, DOWNS Stephen (2000), "A Cost-effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies" in *Archives Pediatric Adolescent Medicine*, 154, pp.484-488.
15. LATOUR, Sophie Guérard (2003), *A Sociedade Justa Igualdade e Diferença*, Porto: Porto Editora.
16. LYNESS, C. R., WOLL, B., CAMPBELL, R., CARDIN, V. (2013), "How does visual language affect crossmodal plasticity and cochlear implant success?" in *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37(10, Pt. 2), 2621-2630. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neubiorev.2013.08.011>
17. MACIEL, Maria Florinda (1996), *A Criança com Necessidades Educativas Especiais e a Construção da Escola para Todos em Portugal: Estudo de Caso*, Dissertação apresentada para a obtenção do grau de mestrado em Ciências da Educação na área de Educação, Desenvolvimento e Mudança Social, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade do Porto.
18. NEVINS M.E., CHUTE P.M. (1995), "The success of children with cochlear implants in mainstream educational settings", in *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol*, 104 (Suppl.166), pp. 100S-102S.
19. NUNES, Rui e REGO, Guilhermina (2002), *Prioridades na Saúde*, Lisboa: McGraw-Hill.
20. NUNES, Rui, DUARTE, Ivone, SANTOS, Cristina, REGO, Guilhermina. "Education for Values and Bioethics" - submetido na revista Springer Plus (em revisão).
21. ORGANIZAÇÃO das NAÇÕES UNIDAS (2001), *Relatório do Desenvolvimento Humano: Novas Tecnologias e Desenvolvimento Humano*, Lisboa: Trinova Editora.
22. Patricia Chute; Mary Ellen Nevins (2006), *School Professionals Working with Children with Cochlear Implants*. USA: Plural Publishing.
23. RAWLS, John (2001), *Uma Teoria da Justiça*, 2.ª ed. (trad. do original inglês de 1971 por Carlos Pinto), Lisboa: Editorial Presença.
24. RODRIGUES, David (2001), "A Educação e a Diferença" in *Educação e Diferença* (coord.: David Rodrigues), Porto: Porto Editora.
25. TERZI, Lorella (2011) *Justice and Equality in Education – a capability perspective on disability and special educational needs*, 2.ª ed., Great Britain: Continuum
26. WARNOCK, Mary (1978), *Special Educational Needs: Report of the Committee of Enquire into the Education of Handicapped Children and Young People*, London: Her Majesty's Stationery Office.

**Endereços Eletrônicos**

<http://unesdoc.unesco.org/images/0014/001461/146180por.pdf> - UNESCO (2005), Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos, UNESCO [consultado a 05 de julho de 2014].

<http://unesdoc.unesco.org/images/0018/001878/187899e.pdf> - UNESCO, (2010), Report of the International Bioethics Committee of UNESCO on Social Responsibility and Health. Paris: UNESCO [consultado a 05 de julho de 2014].

<http://unesdoc.unesco.org/images/0021/002194/219494e.pdf> - UNESCO (2013), “The Principle of Respect for Human Vulnerability and Personal Integrity” in Report of the International Bioethics Committee of UNESCO [consultado a 05 de julho de 2014].

<http://dre.pt/pdf1s/2008/01/00400/0015400164.pdf> - DECRETO-LEI N.º 3/2008, [consultado a 06 de julho de 2014].

<http://www.gddc.pt/direitos-humanos/textos-internacionais-dh/tidhuniversais/cidh-dudh-psocial.html> - Pacto Internacional dos Direitos Económicos, Sociais e Culturais (1966) [consultado a 05 de julho de 2014].

<http://dre.pt/pdf1s/2008/01/00400/0015400164.pdf> - Rede de Escolas de Referência para a Educação Bilingue de Alunos Surdos [consultado a 05 de julho de 2014].

<http://www.dre.pt/comum/html/legis/duph.html> - Declaração Universal dos Direitos do Homem [consultado a 05 de julho de 2014].

# Anexos

**ANEXOS**

ANEXO I – HEALTH-RELATED QUALITY OF LIFE IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH COCHLEAR IMPLANTS: SELF AND PROXY REPORTS – Artigo publicado na *Acta Oto-Laryngologica*

ANEXO II –SCHOOL FAILURE IN STUDENTS WHO ARE NORMAL-HEARING OR DEAF (WITH OR WITHOUT COCHLEAR IMPLANTS) – Submetido na revista *Child Development*

ANEXO III — ETHICS, EQUITY AND HUMAN DIGNITY IN ACCESS TO HEALTH SERVICES: THE CASE OF COCHLEAR IMPLANTS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS – Artigo publicado na revista *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*

ANEXO IV – SOCIAL RESPONSIBILITY: A NEW PARADIGM OF HOSPITAL GOVERNANCE? – Artigo publicado na *Health Care Anal*

ANEXO V – EDUCATION FOR VALUES AND BIOETHICS – Artigo aceite para publicação na revista *Springer Plus*



**ANEXO I**

Duarte I, Santos C, Rego G, Nunes R (2014) *Health-related Quality of Life in Children and Adolescents with Cochlear Implants: Self and proxy reports*. *Acta Oto-Laryngologica*, 134(9): 881-889. DOI: 10.3109/00016489.2014.930968

**ANEXO II**

Duarte I, Santos C, Rego G, Nunes R. Duarte I, Santos C, Rego G, Nunes R. *School Failure in Students who are Normal-Hearing or Deaf* (with or without Cochlear Implants) - Submetido na revista Child Development.

**ANEXO III**

Duarte I, Santos C, Freitas A, Rego G, Nunes R. *Ethics, Equity and Human Dignity in Access to Health Services: the case of cochlear implants in children and adolescents*. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. DOI 10.1007/s00405-014-3340-8.

**ANEXO IV**

Brandão C, Rego G, Duarte I, Nunes R (2013) *Social Responsibility: A New Paradigm of Hospital Governance?* Health Care Anal. 21:390–402. DOI 10.1007/s10728-012-0206-3.

**ANEXO V**

Nunes R, Duarte I, Santos C, Rego G. *Education for Values and Bioethics* - Artigo aceite para publicação na revista Springer Plus.